Parijs 1971

UNIVERSITÉ RENÉ DESCARTES

FACULTÉ DE MÉDECINE COCHIN - PORT-ROYAL

Année 1971 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Hervé LE LOC'H

Né le 11 Octobre 1941 à Paris

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

TECHNIQUE DES SOINS POST-OPÉRATOIRES APRÈS CORRECTION DE LA TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX PAR LA MÉTHODE DE MUSTARD CHEZ LE JEUNE ENFANT

A propos de 30 observations

Président de Thèse : Monsieur S. THIEFFRY (Professeur)

UNIVERSITÉ RENÉ DESCARTES

FACULTÉ DE MÉDECINE COCHIN - PORT-ROYAL

Année 1971 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Hervé LE LOC'H

Né le 11 Octobre 1941 à Paris

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

TECHNIQUE DES SOINS POST-OPÉRATOIRES APRÈS CORRECTION DE LA TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX PAR LA MÉTHODE DE MUSTARD CHEZ LE JEUNE ENFANT

A propos de 30 observations

Président de Thèse : Monsieur S. THIEFFRY (Professeur)

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Je dédie cette Thèse

A ma Femme

qui par sa tendresse, sa patience et sa compréhension m'a considérablement aidé et encouragé au cours de mes études et dans la réalisation de ce travail.

A mon Père

dont l'exemple est pour moi le plus sûr des guides.

A ma Mère

en reconnaissance de sa très profonde affection.

A ma famille

A mes amis.

A Monsieur le Professeur S. THIEFFRY

Qui nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse, en témoignage de notre profond respect et très vive reconnaissance.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543511_0030

A Monsieur le Professeur Agrégé G. HUAULT

Dont l'enthousiasme, l'abnégation et
la valeur ont forcé mon admiration.

Aux Docteurs J. KACHANER
J. SAINT-MARTIN
J.B. JOLY

Qui m'ont enseigné la réanimation
infantile et aidé dans la réalisation de
ce travail ; en témoignage de ma profonde
reconnaissance et ma plus vive sympathie.

Au Personnel Infirmier de l'USIE de l'hôpital Saint Vincent de Paul

En hommage à sa valeur et à sa conscience
professionnelle.

A mes maîtres d'Internat

Monsieur le Docteur J. ANTONELLI

Monsieur le Professeur Agrégé M. AUSSANAIRE

Monsieur le Professeur R. MANDE

Monsieur le Professeur S. THIEFFRY

Monsieur le Professeur P. MOZZICONACCI

A mes maîtres d'Externat

Monsieur le Docteur M. CHAMPEAU (in memoriam)

Monsieur le Docteur R.A. SCHWOB

Monsieur le Professeur J.B. BOUVIER

Monsieur le Professeur R. FAUVERT

En témoignage de ma reconnaissance pour
l'enseignement qu'ils m'ont prodigué.

Au Docteur G. LEMOINE, chirurgien des Hôpitaux

Aux Professeurs Agrégés J.P. BINET
J. LANGLOIS

En hommage à leur haute compétence chirurgicale.

Au Docteur Florence GLASER, Anesthésiste

Dont la haute qualification a largement contribué au succès de l'intervention et de notre thérapeutique post-opératoire.

PLAN DU TRAVAIL

		N° de Page
INTRODUCTION		1
Chapitre I	POSITION DU PROBLEME	2
	A – Définition	2
	B – Physiopathologie	2
	C – Morbidité, Mortalité	2
	D – Historique de l'approche thérapeutique	2
	E – Résultats thérapeutiques	3
	F – Objet du travail	3
Chapitre II	MATERIEL ET METHODES	5
	A – Population	5
	B – Bilan pré-opératoire	6
	C – Préparation à l'intervention	7
	D – Technique peri-opératoire	7
	E – Technique opératoire	8
	F – Surveillance post-opératoire en salle d'opération	8
	G – Transfert à l'USIE	13
	H – Méthodologie à l'Unité	14
Chapitre III	DESCRIPTION DES 30 CAS	15
	. RESUME DES 30 OBSERVATIONS	15
	. ANALYSE DES PROBLEMES	72
	– Durée de séjour à l'USIE. Type d'évolution	72
	– Situation post-opératoire immédiate et à l'arrivée. Valeur pronostique	73
	– Ventilation : conduite, difficultés, complications	74
	– Problèmes hémorragiques et hématologiques. Drains et cathéters	76
	– Hémodynamique et rythme cardiaque	80
	– Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques	84
	– Alimentation. Perfusion	93
	– Problèmes infectieux. Fièvre	94
	– Problèmes neurologiques	94
	– Résultats	95
Chapitre IV	COMMENTAIRES	97
	– Problèmes cardio-vasculaires	97
	– Problèmes respiratoires	107
	– Problèmes hématologiques	112
	– Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques	116
	– Problèmes neurologiques	121
Chapitre V	PROTOCOLE DES SOINS POST-OPERATOIRES	123
	I – Infrastructure technique	123
	II – Mise en condition à l'arrivée	127
	III – Protocole de surveillance et de traitement	129
CONCLUSION		139

I N T R O D U C T I O N

La transposition complète des gros vaisseaux est une des cardiopathies congénitales les plus fréquentes et les plus graves. Son pronostic à court terme, presque toujours spontanément mortel, a été considérablement amélioré par l'avènement des techniques de traitement palliatif. Mais ces techniques ne sont bien souvent que des gestes de sauvetage n'assurant qu'un sursis de quelques mois ou années au terme desquels la situation hémodynamique se détériore à nouveau et conduit à la mort.

A partir de 1954, diverses tentatives de correction radicale sont entreprises mais il faudra encore attendre une décennie pour qu'une solution satisfaisante soit apportée par William Mustard puis par l'équipe londonienne d'Aberdeen au traitement complet de la malformation. Depuis quelques années l'amélioration continue des techniques chirurgicales et de soins péri-opératoires a permis un nombre croissant de succès.

Ces progrès sont dûs pour une grande part aux méthodes modernes de réanimation post-opératoire qui permettent à un enfant, le plus souvent très jeune, d'affronter dans les meilleures conditions l'agression majeure d'une circulation extra-corporelle très prolongée et l'adaptation à une situation hémodynamique profondément remaniée par l'intervention.

La technique actuelle, née d'une étroite collaboration entre les équipes médicales et chirurgicales, peut être considérée comme au point puisque le risque de mortalité immédiate qu'elle fait courir à l'enfant s'est abaissé aux alentours de 10 %.

L'objet de ce travail est de décrire dans le détail la méthode de traitement post-opératoire élaborée à l'Unité de Soins Intensifs pour Enfants de l'hôpital Saint Vincent de Paul de Paris pour ce type de malades (et, a fortiori, pour tous ceux qui viennent de subir une intervention majeure à coeur ouvert sous perfusion extra-corporelle prolongée) à partir des trente premiers cas traités et suivis à l'Unité.

CHAPITRE I

POSITION DU PROBLEME

A - DEFINITION

Conséquence d'un cloisonnement anormal du tronc commun au cours du développement embryonnaire, la transposition complète des gros vaisseaux (TGV) se caractérise anatomiquement par le fait que l'aorte, antérieure à l'artère pulmonaire, naît du ventricule droit, tandis que l'artère pulmonaire naît du ventricule gauche.

B - PHYSIOPATHOLOGIE

Au point de vue physiopathologique, la caractéristique essentielle de cette malformation est le fait que l'aorte (Ao) reçoit du sang désaturé venant de l'oreillette droite (OD) et que l'artère pulmonaire (AP) reçoit du sang oxygéné venant de l'oreillette gauche (OG). Pendant la vie foetale cette situation ne comporte guère d'inconvénients : il n'existe pas de circulation pulmonaire et le sang oxygéné venant du placenta et arrivant dans l'OD par la veine cave inférieure (VCI) assure normalement la circulation périphérique : une partie passe par la communication inter-auriculaire (CIA) dans les cavités gauches, l'AP, le canal artériel (CA) et l'Ao descendante, tandis que l'autre partie gagne l'Ao ascendante par le VD. A la naissance, lorsque s'installe la fonction respiratoire, chacune des deux circulations fonctionne en circuit fermé : le sang oxygéné qui vient des poumons par les veines pulmonaires (VP) y retourne par l'AP ; le sang veineux qui arrive de la périphérie par les veines caves y retourne par l'Ao. La survie n'est possible que si des communications entre les deux circulations permettent un passage de sang oxygéné vers la grande circulation et de sang désaturé vers la petite circulation (CIA, CIV, CA). La tolérance sera d'autant moins mauvaise que ces communications seront plus nombreuses et plus larges, permettant un important échange de sang entre les deux circulations. C'est sur ce principe que sont fondées les méthodes palliatives de traitement.

C - MORBIDITE, MORTALITE

La transposition complète des gros vaisseaux occupe par sa fréquence le 5ème rang des cardiopathies congénitales. Son pronostic est particulièrement redoutable puisqu'elle apparaît, parmi les étiologies cardio-vasculaires, comme la première cause de mortalité dans les premiers mois de la vie. 80 % à 90 % des enfants atteints décédaient avant l'âge de 1 an et pour la plupart avant l'âge de 1 mois. Cette sévérité évolutive spontanée n'autorisant guère de survie au-delà de la première année faisait de la transposition artérielle complète une cardiopathie rare chez l'enfant de plus de 1 an, exceptionnelle chez l'adolescent et l'adulte.

D - HISTORIQUE DE L'APPROCHE THERAPEUTIQUE

Les principales étapes qui ont marqué l'histoire du traitement chirurgical des TGV sont :

- 1950 : premier traitement chirurgical palliatif satisfaisant par création de CIA (Blalock-Hanlon).

- 1957 : autre intervention efficace mais plus complexe et moins satisfaisante dans la perspective d'une correction complète ultérieure : le procédé de Baffes (dérivation de la VCI dans l'OG par l'intermédiaire d'une greffe ou d'une prothèse et des veines pulmonaires droites dans l'OD).

- entre 1954 et 1959 : plusieurs tentatives de correction complète sont faites, selon des techniques diverses. Toutes échouent, en particulier les essais de reposition des gros vaisseaux où la difficulté de reposition simultanée des coronaires constitue le principal écueil.

- 1959 : première correction complète réussie (Senning) : permutation des retours veineux par plastie des oreillettes. Mais de nombreux échecs sont observés ultérieurement avec cette méthode.

- 1964 : correction complète par permutation des retours veineux au moyen d'un lambeau péricardique intra-auriculaire après exérèse de tout le septum inter-auriculaire (Mustard). Le sang des veines pulmonaires est ainsi dirigé vers le VD (ventricule systémique) et le sang des veines caves vers le VG (ventricule pulmonaire). C'est la méthode actuellement utilisée. L'école londonienne (Aberdeen) qui en a une très grande expérience, a un peu modifié cette technique en conservant une partie du septum inter-auriculaire.

- 1966 : technique originale de création de CIA sans thoracotomie au moyen d'un cathéter à ballonnet introduit par la veine fémorale et poussé dans l'OG à travers le patent foramen ovale (Rashkind).

Les indications et résultats des techniques palliatives doivent actuellement être jugés dans la perspective d'une correction complète selon la technique type Mustard, sachant que de plus en plus, grâce aux progrès de la chirurgie cardiaque et de la réanimation, on tend à abaisser l'âge de la réparation complète.

E - RESULTATS THERAPEUTIQUES

L'avènement de ces méthodes thérapeutiques a entraîné une diminution significative de la mortalité globale, bien que la mortalité opératoire après traitement palliatif (Rashkind ou Blalock-Hanlon) soit encore en 1968 de 30 %. Le nombre d'enfants atteignant l'âge d'une possible correction complète est de plus en plus important. Ceci pour deux raisons : le nombre croissant de survivants à l'âge de 12-18 mois, et l'abaissement progressif de l'âge auquel cette correction peut être proposée. Enfin les progrès de la technique chirurgicale et de la réanimation post-opératoire ont fait baisser la mortalité opératoire de la correction complète (Mustard - Aberdeen) au-dessous de 20 %.

F - OBJET DU TRAVAIL

L'objet de cette étude est la description d'un protocole de soins intensifs à appliquer dans les suites immédiates d'une intervention de Mustard - Aberdeen.

Les raisons qui ont motivé ce choix sont multiples.

Décrite par Mustard en 1964, cette technique opératoire a été introduite en France en 1967 et définitivement mise au point à partir de 1969. Depuis cette époque le nombre d'interventions de ce type pratiquées chaque année en France ne cesse de croître. Cette opération semble actuellement pleine de promesses en ce qui concerne l'avenir des enfants atteints de TGV qu'un traitement palliatif aura maintenu en vie jusqu'à l'âge de 1 an.

Pour des raisons matérielles, en particulier de CEC, l'opération de Mustard est encore réservée aux enfants de plus de 8 kg soit, à cause de l'hypotrophie associée, aux enfants de plus de 12 à 18 mois. Malheureusement beaucoup encore n'atteignent pas cet âge. Et déjà on espère grâce à l'amélioration de la technique chirurgicale et de la réanimation post-opératoire abaisser cette limite.

L'intervention de Mustard particulièrement difficile, minutieuse et longue, nécessite en effet une CEC de longue durée : 120 à 150 mn en moyenne. C'est dire que les problèmes de réanimation liés à la CEC risquent de se présenter avec une toute particulière acuité dans ce type d'intervention.

Enfin la méthode actuelle de correction dite radicale de la TGV loin de viser à la restitution ad integrum de l'anatomie normale du coeur, repose sur des bases essentiellement physiologiques et complète la transposition artérielle par une permutation veineuse. Elle crée ainsi un profond bouleversement de l'anatomie intra-cardiaque, contrairement à la plupart des autres interventions correctrices de chirurgie cardiaque dont le but est de restituer au coeur une anatomie normale. Elle expose de plus à des risques redoutables de lésions du tissu de conduction auriculaire. C'est pourquoi il est logique de s'attendre en l'occurence aux plus grandes difficultés hémodynamiques post-opératoires.

Nous tenterons à partir des observations rapportées, d'analyser les divers problèmes rencontrés ou susceptibles de l'être, au cours des suites opératoires d'une intervention de Mustard, et de façon plus générale au décours de toute intervention de chirurgie cardiaque à coeur ouvert, sous CEC, chez le jeune enfant. Problèmes liés à l'acte opératoire et à la CEC, leurs causes, leurs conséquences, leurs traitements.

Mais il ne saurait s'agir que d'une approche physiopathologique symptomatique et empirique basée sur l'observation clinique. Notre propos n'étant pas de discuter une indication opératoire, d'exposer une technique chirurgicale ou de décrire les techniques de CEC, ni de disserter sur des problèmes de physiopathologie pure concernant l'hémodynamique ou les modifications humorales et endocriniennes provoquées par la CEC.

A partir de l'expérience que nous avons, portant sur 30 observations d'enfants ayant subi une intervention de Mustard pour correction d'une transposition des gros vaisseaux, nous proposerons un protocole de traitement et soins post-opératoires après intervention de chirurgie cardiaque à coeur ouvert sous CEC chez l'enfant.

CHAPITRE II

MATERIEL ET METHODES

A - POPULATION (Cf. tableaux)

Nombre

Elle concerne 30 enfants ayant subi une intervention de Mustard, pour correction de TGV entre le 5.3.1969 et le 5.4.1971, soit 6 en 1969, 15 en 1970, 9 entre le 1er.1 et le 5.4.1971.

Sexe

Sur cette série : 17 sont des garçons, 13 des filles.

Poids de naissance

Le poids de naissance de 27 des enfants (3 sont inconnus) se situe :

- entre 2,5 et 3 kg pour 5 d'entre eux
- entre 3 et 3,5 kg pour 9 " "
- entre 3,5 et 4 kg pour 11 " "
- entre 4 et 4,5 kg pour 1 " "
- entre 4,5 et 5 kg pour 1 " "

Type de la malformation

Parmi ces 30 cas, 4 types de TGV sont rencontrés :

- TGV avec CIA naturelle : 4 cas (n° 2, 3, 22, 28)
- TGV sans CIA ni CIV : 24 cas (
- TGV avec CIV seule : 1 cas (n° 19)
- TGV avec CIV et sténose pulmonaire : 1 cas (n° 24)

Traitement palliatif

Les traitements palliatifs ont été :

- aucun : 4 cas (ceux porteurs d'une CIA naturelle)
- Rashkind : 15 cas
- Blalock-Hanlon : 7 cas
- Rashkind puis Blalock-Hanlon : 4 cas (n° 18, 20, 26, 30)

Cure radicale de la malformation

La cure radicale de la malformation a comporté :

- correction simple de la TGV (Mustard) : 28 cas
- correction de la TGV et fermeture de CIV par patch : 1 cas (n° 19)
- correction de Ta TGV, fermeture de CIV et valvulotomie pulmonaire : 1 cas (n° 24)

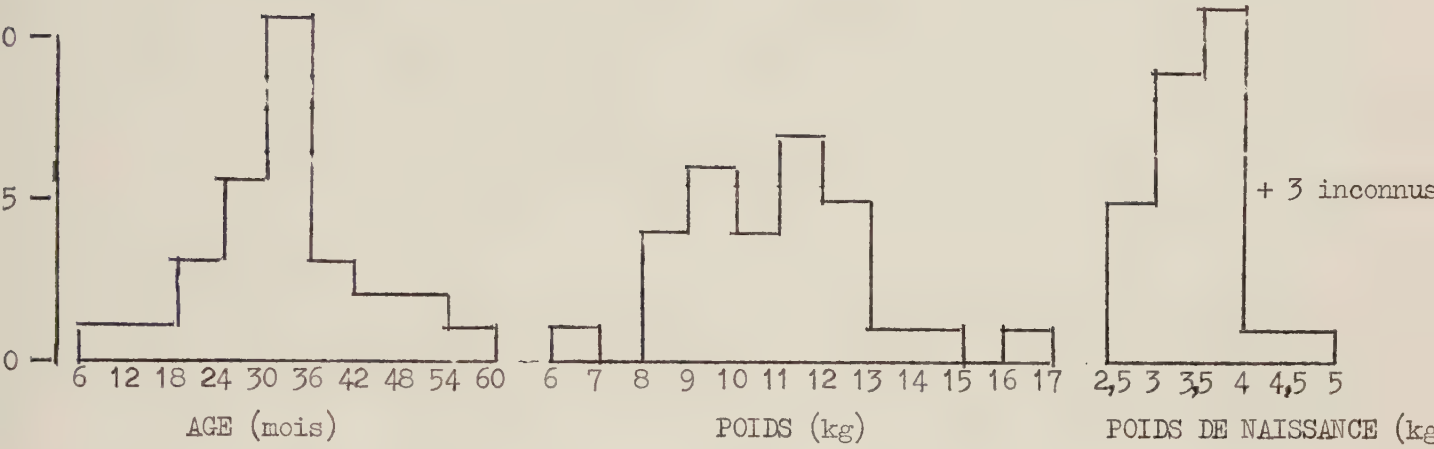
Age de l'intervention

L'âge de l'intervention se situe :

- à moins de 12 mois : 1 cas (n° 26, 11 mois)
- entre 12 et 18 mois : 1 cas (n° 20)

Population

Sexe : 17 garçons
13 filles



Types de TGV	Types d'intervention palliative				Mustard	
	0	Rh	BH	Rh + BH	seul	+ fermeture CIV
avec CIA naturelle	4				4	
sans CIA ni CIV		13	7	4	24	
avec CIV seule		1				1
avec CIV + sténose pulm.		1				1 + valvulot. pulm.

- entre 18 et 24 mois : 3 cas (n° 13, 18, 19)
- entre 24 et 30 mois : 6 cas
- entre 30 et 36 mois : 11 cas
- entre 3 et 4 ans : 5 cas (n° 1, 4, 12, 15, 23)
- entre 4 et 5 ans : 3 cas (n° 21, 22, 24)

Poids à l'intervention

Le poids à la date de l'intervention est :

- inférieur à 8 kg : 1 cas (n° 26 : 6,5 kg)
- entre 8 et 10 kg : 10 cas
- entre 10 et 12 kg : 11 cas
- entre 12 et 14 kg : 6 cas
- entre 14 et 16 kg : 1 cas (n° 24)
- supérieur à 16 kg : 1 cas (n° 6 : 16,5 kg)

Recrutement

Pour des raisons d'infra-structure propres à l'organisation parisienne de la cardiologie infantile, le circuit thérapeutique a été assez complexe :

- tous les malades ont été explorés et suivis médicalement au Centre de Cardiologie Infantile de l'hôpital Parrot à Bicêtre (Dr. Nouaille) ;
- l'intervention a été réalisée par le Dr. Lemoine (Clinique de chirurgie cardio-vasculaire du Pr. Mathey à l'hôpital Laennec) dans 26 cas ; pær le Dr. Langlois à la clinique chirurgicale Marie-Lannelongue dans 4 cas. Dans tous les cas, la responsabilité de l'anesthésie a été confiée au Dr. Florance Glaser ;
- enfin le transfert à l'Unité a été assuré par les équipes spécialisées du Pr. Cara.

B - BILAN PRE-OPERATOIRE

Lorsqu'est envisagée la cure radicale de la malformation, les enfants sont hospitalisés à Bicêtre (Service du Dr. Nouaille) pour y subir un bilan complet. La décision opératoire est prise et la date de l'intervention fixée sur la confrontation des données :

- évolutives : tolérance de la malformation, en particulier retentissement sur le développement staturo-pondéral, fréquence des infections respiratoires, accidents évolutifs : malaises (2 cas), poussées d'insuffisance cardiaque (2 cas); hémiplégie (3 cas).

- cliniques : . âge et surtout poids : 1 enfant (n° 26) a du être opéré avant d'avoir atteint un poids de 8 kg, en raison de la mauvaise tolérance fonctionnelle et de la survenue d'une hémiplégie. D'autre part, l'existence d'un retard staturo-pondéral est un élément qui incite à intervenir le plus tôt possible dès que l'enfant pèse plus de 8 kg

. signes fonctionnels : dyspnée, difficultés d'alimentation, cyanose, hippocratisme digital : 6 cas de mauvaise tolérance fonctionnelle :

. examen cardio-pulmonaire : signes d'hypertension pulmonaire, d'insuffisance cardiaque ;

- radiologiques : volume et aspect de la silhouette cardiaque, état des parenchymes pulmonaires et degré de surcharge vasculaire pulmonaire.

- biologiques : en particulier degré de polyglobulie, taux des plaquettes, importance de la désaturation périphérique, existence éventuelle d'anomalies de la crase sanguine.

- enfin, si toutes ces données préalables permettent de discuter de l'opportunité à brève ou plus longue échéance de l'intervention correctrice, la décision ne pourra être prise qu'après cathétérisme cardiaque avec mesure des pressions et ciné-angio-cardiographie permettant d'éliminer une hypertension pulmonaire majeure contre-indiquant l'intervention et de préciser l'existence éventuelle de malformations associées : CIV, sténose pulmonaire ... dont la cure devrait être faite dans le même temps opératoire.

C - PREPARATION A L'INTERVENTION

Outre la mise en condition habituelle à toute intervention chirurgicale, la perspective d'une CEC en hémodilution chez ces malades souvent polyglobuliques peut nécessiter certains gestes complémentaires. En particulier lorsque la polyglobulie est importante, et d'ailleurs parfois mal supportée, il est souhaitable de la réduire avant la CEC, par des saignées suivies de perfusion de plasma frais.

D - TECHNIQUE PERI-OPERATOIRE

CEC

- L'oxygénateur utilisé est un Kay-cross.

- Le priming est constitué : soit de sang sur Revol et Hartmann, soit de sang hépariné et Ringer-lactate, auxquels est ajouté du bicarbonate de sodium ou du Tham. La dilution du priming exprimée en quantité de sang sur quantité totale a été :

. inférieure à 40 % : 1 cas (n° 1)
. entre 40 et 50 % : 6 cas (n° 13, 14, 17, 18, 20, 26)
. entre 50 et 60 % : 5 cas (n° 10, 11, 19, 21, 24)
. entre 60 et 70 % : 8 cas
. entre 70 et 80 % : 5 cas (n° 4, 7, 8, 9, 16)
. entre 80 et 95 % : 4 cas (n° 3, 5, 23, 25)
. non connue : 1 cas (n° 22)

- L'héparinisation est réalisée par injection initiale de 3 mg/kg puis entretenue par injection de 1 mg/kg chaque heure. Cette héparine est neutralisée en fin de CEC par administration de protamine 1 mg pour 1 mg d'héparine.

- La durée de CEC a été :

- inférieure à 105 mn : 1 cas (n° 15)
- entre 105 et 120 mn : 6 cas (n° 6, 8, 10, 16, 17, 21)
- entre 120 et 135 mn : 7 cas
- entre 135 et 150 mn : 11 cas
- entre 150 et 165 mn : 2 cas (n° 11, 29)
- entre 165 et 180 mn : 2 cas (n° 13, 19)
- supérieure à 180 mn : 1 cas (n° 14)

- En fin de CEC un choc défibrillateur a été appliqué dans 9 cas (n° 6, 10, 12, 14, 17, 18, 23, 27, 30). Dans les autres cas, la défibrillation a été spontanée sauf pour 1 (n° 24) où aucune activité cardiaque spontanée n'a pu être obtenue.

- La ventilation en cours d'opération est assurée en O2 pur par un respirateur Engström.

E - TECHNIQUE OPERATOIRE

L'intervention de Mustard consiste en la correction de la transposition artérielle par permutation des retours veineux au moyen d'un lambeau péricardique intra-auriculaire suturé au pourtour des orifices veineux pulmonaires puis devant celui des veines caves ; il crée une sorte de chenal aboutissant des veines pulmonaires à l'orifice auriculo-ventriculaire droit, dérivant le sang oxygéné vers le VD puis l'Ao, excluant les veines caves et l'orifice auriculo-ventriculaire gauche permettant au sang veineux de cheminer à l'extérieur de ce chenal à travers une CIA très élargie vers le VG puis l'AP.

Depuis peu on utilise un patch exclusivement synthétique en raison de la tendance du patch péricardique à se rétracter dans les mois ou années qui suivent.

En fin d'intervention : - 2 électrodes de stimulation sont implantées sur l'épicarde, - le drainage est assuré par 4 drains : 1 dans chaque plèvre, 1 rétro-sternal, 1 latéro-auriculaire droit, 3 cathéters sont laissés en place : 1 dans l'artère radiale pour contrôle de la PA, 1 dans l'oreillette systémique pour contrôle de la PV et 1 dans une veine périphérique pour perfusion.

F - SURVEILLANCE POST-OPERATOIRE EN SALLE D'OPERATION

Afin d'établir une parfaite cohésion entre l'équipe chirurgicale et l'équipe de réanimation, et un relai sans discontinuité dans la surveillance et les soins, tous nos opérés ont été pris en charge par un des médecins de l'USIE, en salle d'opération dès la fin de l'intervention.

En raison, d'une part, de l'éloignement du service de chirurgie et de l'unité de réanimation, d'autre part, de la relative durée et du caractère souvent très éprouvant du transport, nous avons pris pour principe de laisser l'opéré sur la table pendant deux à trois heures avant d'entreprendre son transfert à l'USIE. Cette période de transition et d'expectative armée a pour but : - d'accorder à l'enfant un certain délai de récupération, non seulement de la vigilance mais aussi et surtout des principales fonctions neuro-végétatives, - d'assurer l'opérateur de l'absence de complication immédiate : défaillance circulatoire aigüe par arrêt cardiaque ou trouble du rythme, hémopéricarde, hémorragie précoce par perturbations de la crase sanguine ou défaut d'hémostase chirurgicale, - enfin de permettre au médecin d'évaluer la situation, d'établir les premiers éléments de surveillance et de soins, de déterminer le moment opportun pour le transfert. Cette première estimation porte sur :

- L'état de conscience : un réveil rapide et franc est de bonne augure même si une certaine agitation impose le recours à des sédatifs ou calmants. Il faut par contre se méfier de l'absence de réveil et craindre en ce cas tout particulièrement une atteinte cérébrale soit par anoxie, soit surtout par embolie gazeuse cérébrale (n° 6) et l'étude du tracé EEG per-opératoire est d'un appoint majeur pour dépister ce type d'accident ; à moins qu'il ne s'agisse d'une anesthésie trop poussée voire d'une intoxication médicamenteuse (n° 19).

L'agitation causée par la douleur et l'inconfort doit être calmée par diazépam voire morphine car elle fatigue l'enfant, réclame un surcroît de travail au myocarde, gêne l'assistance ventilatoire, risque de provoquer l'extubation ou l'arrachage d'un drain.

- Le teint, rose, pâle ou cyanosé, en sachant que la persistance d'une cyanose modérée peut n'être que passagère et ne préjuge pas de l'insuccès de l'intervention. D'autant qu'au décours d'une CEC d'aussi longue durée, en hypothermie, il est habituel d'observer un certain degré de bouffissure du visage, accentuée par un mauvais retour veineux dans le territoire cave supérieur, qui donne à ces enfants un faciès assez caractéristique. Une cyanose des pieds est par contre plus significative si elle est appréciable et concorde avec les chiffres de PaO2 ou de SaO2.

La pâleur peut être le reflet soit d'une hémorragie, extériorisée ou non par les drains, soit d'une hémolyse consécutive à la CEC et qu'une hémoglobinurie peut confirmer. L'importance et l'évolution de cette éventuelle hémolyse doivent être appréciées en répétant non seulement mesure de l'hématocrite et dosage de l'hémoglobine totale mais aussi dosage de l'hénoglobinémie. Il est souhaitable dans ce cas de favoriser la diurèse par une perfusion prudente de mannitol.

Enfin la coloration et la température des téguments sont des éléments importants dans l'évaluation de l'hémodynamique.

- La température centrale. Il est assez fréquent qu'en fin d'intervention la température s'élève au-dessus de 38°, atteignant parfois 40°. Cette fièvre peut être provoquée par un réchauffement trop rapide ou trop important, après l'hypothermie, ou être due à un dérèglement passager des centres thermo-régulateurs,

ou bien être l'un des symptômes d'une hémolyse post-CEC. Quoi qu'il en soit il importe de lutter contre la fièvre et le plus souvent les moyens physiques suffisent, mais devant une hyperthermie majeure le recours aux drogues lytiques peut être nécessaire (1 mg/kg de péthidine et chlorpromazine) sous couvert d'un bon remplissage vasculaire et d'une surveillance hémodynamique rigoureuse. Dans certains cas, la fièvre probablement liée à l'hémolyse a cédé avec une perfusion de mannitol et la diminution de l'hémoglobinurie.

- L'hémodynamique doit être dans cette période de transition l'objet d'une surveillance d'autant plus rigoureuse qu'un accident brutal et imprévisible est toujours possible : trouble du rythme : fibrillation, tachycardie ventriculaire, anomalie de la conduction, collapsus cardio-vasculaire, arrêt cardiaque ; d'où la nécessité d'un contrôle permanent des divers paramètres de l'hémodynamique centrale : fréquence cardiaque, PA, PVC ou pression auriculaire systémique, ECG, mais aussi périphérique : teint, température des extrémités, temps de recoloration.

Il est rare qu'au terme de la CEC, après défibrillation spontanée ou provoquée, le coeur reparte en rythme sinusal. La plupart du temps les ondes P ne sont pas visibles, l'excitation est à point de départ ectopique, ou bien il existe une dissociation auriculo-ventriculaire. Mais ces anomalies qui, le plus souvent disparaîtront ultérieurement, n'ont aucune valeur péjorative tant que le rythme reste efficace. Par contre la survenue de nombreuses extra-systoles ventriculaires le plus souvent inefficaces risque d'être le prélude d'une tachycardie ou d'une fibrillation ventriculaire.

- La ventilation. L'enfant est maintenu intubé et ventilé en permanence en 02 pur par appareil d'Engström, sous une pression d'insufflation inférieure à 30 cm H20. Le débit et la fréquence ventilatoire sont réglés en fonction de l'adaptation de l'enfant au respirateur et de la mesure des gaz du sang.

Une tendance à l'hypocapnie est quasi-constante au cours de la CEC à cause de la diffusion du C02 dans l'oxygénateur. Cette hypocapnie persiste souvent au décours de l'intervention, surtout si l'enfant est agité. Il importe d'éviter une chute trop importante de la PC02, source de vaso-constriction cérébrale. Une hypercapnie témoigne d'une insuffisance ventilatoire, soit par insuffisance d'apport, soit surtout par encombrement trachéo-bronchique, notamment dû à la présence de sang dans la trachée et les bronches.

Le niveau de la Pa02 est capital à connaître, puisque dans une certaine mesure son élévation traduit l'efficacité de l'opération. Mais nombre de facteurs tendent à abaisser ce niveau : une mauvaise hémodynamique, une perturbation ventilatoire : encombrement, atélectasie, hémothorax, une anémie, une acidose métabolique. Cependant, même en l'absence de cause décelable la Pa02 peut être relativement basse sous 100 % d'02 alors que la PC02 est normale ou basse, sans qu'on puisse y attribuer de signification péjorative. Plus rarement la Pa02 atteint un niveau élevé supérieur à 200 mm Hg, et si celui-ci reste stable, on peut être autorisé à diminuer très progressivement la Fi02 dès les premières heures.

Un cliché de thorax est toujours pratiqué sur la table d'opération deux heures après la fermeture de la paroi. Il est essentiellement destiné à dépister la constitution d'un hémothorax indiquant la reprise chirurgicale de l'hémostase.

- Les pertes hémorragiques. Dès la pose des drains, pleuraux, latéro-auriculaire et rétro-sternal, ceux-ci sont mis au bocal sous aspiration. A la fin de la CEC est injectée une dose de protamine calculée en fonction d'un temps de Howell ou de la quantité d'héparine administrée au cours de la CEC et de la durée de celle-ci. Le sulfate de protamine est actuellement abandonné au profit du chlorhydrate de protamine en raison du risque de "choc" (n° 16) que comporte l'injection de sulfate. Un contrôle de la crase sanguine et du temps de Howell est pratiquée dans la demi-heure qui suit.

L'estimation des pertes hémorragiques par mesure des quantités drainées et évaluation du saignement par les plaies permet de les compenser avec une relative approximation en tenant également compte de l'hématocrite, du taux de Hb et surtout du niveau de la POS. Il est pour cela nécessaire d'entretenir la perméabilité des drains en les trayant fréquemment.

L'abondance et la persistance d'un saignement diffus par les plaies et les drains doit faire vérifier la crase sanguine. Le plus souvent, il s'agit d'une insuffisance de neutralisation de l'héparine. La réapparition d'un saignement après une phase de moindre débit traduit habituellement un relargage d'héparine que confirme l'étude du temps de Howell et que corrige une nouvelle administration de protamine. Mais il peut s'agir d'une autre cause d'incoagulabilité : syndrome de coagulation intra-vasculaire, fibrinolyse, etc..., d'où la nécessité d'une étude complète de tous les facteurs de la coagulation.

Un saignement localisé, extériorisé par un seul drain est beaucoup plus rare et doit faire craindre un défaut d'hémostase chirurgicale. En fait on retrouve le plus souvent à l'origine, une anomalie de la crase sanguine.

- La diurèse, témoin essentiel de l'efficacité hémodynamique. Et pourtant si une oligo-anurie a une valeur pronostique sévère, symptôme d'insuffisance rénale soit fonctionnelle par collapsus circulatoire ou bas débit cardiaque, soit plus rarement organique non pas tant par hémoglobinurie que surtout par nécrose tubulaire aigüe voire embolie artérielle rénale exceptionnelle, un certain degré d'oligurie est constant au décours de l'intervention, lié à une hypersécrétion d'ADH et d'aldostérone. Aussi peut-il être difficile devant une diurèse réduite de distinguer d'emblée une insuffisance rénale organique d'une insuffisance rénale fonctionnelle, voire d'une simple rétention hydro-sodée. Une perfusion de mannitol est alors souvent bénéfique tant au point de vue diagnostique, faisant suspecter une atteinte rénale primaire sur la persistance d'une oligurie nette malgré des signes de débit cardiaque convenable, et l'absence de réponse au mannitol, qu'au point de vue préventif et thérapeutique en augmentant le débit cortical et la filtration glomérulaire et en lavant les tubules des dépôts susceptibles de les bloquer notamment en cas d'hémoglobinurie. Mais cette prescription implique la connaissance de ses risques d'accidents de surcharge et en particulier d'oedème pulmonaire en cas de non reprise de la diurèse. C'est en fait ultérieurement que pourra au mieux être apprécié le fonctionnement rénal.

- Les constantes biologiques. L'évaluation clinique de la situation est étayée au cours de ces premières heures par l'estimation du profil biologique et le début de correction de ses principales anomalies.

. Dosage des gaz du sang qui guident la technique de ventilation et reflètent les conditions cardio-respiratoires.

. Etude de l'équilibre acido-basique ; l'acidose métabolique étant à la fois cause et conséquence d'anoxie et de mauvaise hémodynamique, elle doit, lorsque'elle existe, être corrigée rapidement par injection de soluté bicarbonaté (dose en m Eq : base-déficit en m Eq/l × 1/3 du poids corporel) faute de quoi s'établit le cercle vicieux de l'acidose métabolique.

. Analyse des désordres hématologiques et de l'hémostase. Bien que relativement faussés par l'hémodilution, la numération globulaire, la mesure de l'hématocrite, le dosage de l'hémoglobine, joints aux données cliniques et au calcul du bilan sanguin, guident le rétablissement ou le maintien d'une masse globulaire adéquate pour assurer une oxygénation tissulaire optimale. Une POS inférieure à 5 mm Hg, un taux d'Hb au-dessous de 11 g pour cent imposent une transfusion. Le sang transfusé doit toujours être du sang frais, afin d'apporter le maximum de facteurs de coagulation d'une part, et d'autre part d'éviter une destruction prématurée des globules rouges qui ajouterait ses effets à ceux de l'hémolyse dûe à la CEC. Le dosage de l'hémoglobinémie rend compte de l'importance de l'hémolyse que ne traduit pas toujours une hémoglobinurie, laquelle n'apparaît que pour une teneur plasmatique en Hb supérieure à 150-180 mg pour 100 ml. Cette hémolyse, outre la déperdition globulaire qu'elle entraîne, les conséquences rénales qu'elle peut avoir, risque de provoquer un syndrome de coagulation intra-vasculaire dû à la libération de facteur "thromboplastin-like" par les globules hémolysés. La prévention de ces troubles lors d'une hémolyse importante consiste en transfusion de sang frais, administration intra-veineuse d'acide epsilon amino-caproïque : 50 mg/kg en une dose de charge puis 10 mg/kg par heure en perfusion continue, injection d'hydrocortisone : 0,5 à 1 mg/kg toutes les deux heures et enfin perfusion de mannitol. Une étude complète de la crase sanguine, une numération des plaquettes, un contrôle répété du temps de coagulation globale et du temps de Howell sont les conditions nécessaires pour prévenir un syndrome hémorragique de sombre pronostic. Mais en fait, il est souvent très difficile de préciser la cause exacte d'un saignement anormal tant ces causes peuvent être nombreuses : troubles de la coagulation par anti-coagulants circulants, déficit en facteurs de coagulation, ou thrombopénie - désordres vasculaires -, fibrinolyse enfin.

. Etude du ionogramme sanguin dont les perturbations sont encore le plus souvent modérées car partiellement compensées en cours de CEC. Mais déjà on retrouve les signes d'une hémodilution qui vont s'accentuer par la suite du fait de la rétention hydro-sodée : hypoprotidémie, hyponatrémie, hypokaliémie. Dès ce stade, doit être entrepris une restriction hydrique tout en maintenant une normovolémie et un apport calorique suffisant.

Au terme de cette période post-opératoire immédiate, les bases de la réanimation sont établies, il est dans une certaine mesure possible de prévoir et prévenir les difficultés ultérieures et de préjuger de la simplicité ou de la complexité des suites opératoires. Enfin après la mise en condition, l'enfant est transféré de la salle d'opération à l'USIE de l'hôpital Saint Vincent de Paul.

G - TRANSFERT A L'USIE

Le transfert nécessite une équipe dotée du matériel spécialisé, constituée de médecins réanimateurs entraînés. Il a dans tous les cas été réalisé par l'équipe du Pr. Cara assistée du médecin de l'Unité qui a pris charge de l'enfant en salle d'opération.

Le matériel de transport comporte :

1°) un matériel de réanimation respiratoire :

- appareils de ventilation artificielle soit manuels : Ranimette, Ambu ou valve de Digby-Leigh, soit mécaniques : Celog 11, Airox, mais munis de sécurités de pression et maniés par des utilisateurs très avertis,
- matériel d'intubation trachéale,
- aspirateur de mucosités et cathéters d'aspiration trachéale,
- réserves d'oxygène et d'air comprimé avec mano-détendeurs et débit-mètre,
- matériel de drainage pleural, bocal d'aspiration ou valve de Heimlich,
- sonde d'aspiration digestive,

2°) un matériel de surveillance et réanimation cardiaque

- électrocardioscope portatif
- stimulateur cardiaque

3°) un matériel de perfusion et d'injection

4°) une réserve de drogues et de solutés

5°) un matériel de contention

6°) une couverture chauffante ou une couverture "spatiale" en papier d'aluminium.

La mise en condition consiste à assurer au cours du transport le maintien d'une surveillance continue, la prévention de tout incident ou complication, la garantie d'une possibilité immédiate d'action thérapeutique, la conservation des éléments de surveillance et de traitement : tube trachéal, drains, cathéters, électrodes... Cette mise en condition s'effectue en salle d'opération et comporte un certain nombre de gestes essentiels :

- arrimage de sécurité des drains à l'enfant et adaptation à leur extrémité d'une valve de Heimlich permettant la poursuite du drainage et la surveillance des pertes au cours du transport ;

- renforcement de la fixation des cathéters et clampage de sécurité par une pince type Kocher à mors protégés des cathéters de contrôle (PA et POS) non utilisés pour une perfusion et dont l'extrémité est obturée par un robinet à trois voies et préservée de toute souillure par un pansement occlusif ;

- clampage et fixation de la sonde vésicale ;

- branchement des électrodes de stimulation cardiaque au stimulateur portatif en cas de nécessité ;

- fixation en précordiales des électrodes de surveillance ECG reliées à l'électrocardioscope ;

- vérification de la fixation du tube naso-trachéal ;

- libération des flacons et tubulures de perfusion.

L'enfant est alors détaché de la table d'opération, débranché de l'Engström, roulé dans une couverture "spatiale", placé sur un matelas-coquille et immédiatement rebranché au respirateur portatif, puis immobilisé et rendu solidaire de son module de transport et de ses prothèses.

Tous gestes simples mais nécessitant un parfait entraînement pour être effectués dans les meilleures conditions d'asepsie et de sécurité, tant serait dramatique une extubation accidentelle, l'arrachage d'un drain, l'ouverture d'un cathéter, la désadaptation d'une tubulure.

Au cours du transport, le médecin doit pouvoir disposer de tous les moyens et voies d'abord pour faire face à toute circonstance. Malgré toutes les précautions, le transport en ambulance, même précédée d'une escorte de police, reste pour l'opéré une épreuve douloureusement ressentie et souvent choquante.

H - METHODOLOGIE A L'UNITE

Pour éviter les redites, le matériel et les techniques utilisés pour les soins et la surveillance clinique, radiologique et biologique, de même que les méthodes de travail du personnel médical, para-médical et infirmier, seront décrits au Chapitre V (Protocole).

CHAPITRE III

DESCRIPTION DES 30 CAS

Ce chapitre est consacré :

- tout d'abord à la description détaillée des trente observations,
- puis à l'analyse des différents problèmes qui ont été rencontrés.

Obs. n° 1 : L... Abdelouadad né le 13.3.1966

TGV + CIV (Rashkind) Mustard
Date et âge d'intervention : 5.3.69, 3 ans 2 mois.
Durée de séjour à l'USIE : Décès H40 le 7.3.69.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

Inconnus. Algérien envoyé en France sans renseignements. Le 21.11.67 (23 mois) confirmation par cathétérisme du dg de TGV + CIV, et Rashkind, inefficace (PaO2 48 à 52 mm Hg).

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 3 ans 2 mois. Poids : 11.940 g (- 1,5 DS). Taille : 92 cm.
Mauvaise tolérance : poussées d'IC, dyspnée, cyanose intense, polyglobulie : GR 8,4 M/mm3, Hite 72 %.
Cardiomégalie : RCT 0,60, surcharge vasculaire pulmonaire ++.
Rythme sinusal, axe QRS 180°, SVD avec signes droits exclusifs.
Cathétérisme : shunt auriculaire 2,5 vol., petite CIV, PVG : 25, P.AP 17 mm Hg. SaO2 68 %, PaO2 31 mm Hg.

INTERVENTION

Le 5.3.69 à l'hôpital Laennec.
Pas de problème chirurgical, la petite CIV est négligée.
CEC de 145 mn. Priming 1.035 ml dont 450 de sang sur Revol, héparine 36 + 27 mg ; dilution fait passer Hite de 72 à 44 % et Na à 112 m Eq/l. Hypotermie 31°. Défibrillation spontanée.

SUITES OPERATOIRES IMMEDIATES

En fin de CEC, exsanguino-transfusion de sang citraté : + 2.250, - 2.000 ml, puis injection de protamine 35 mg. PaO2 240 à 320 mm Hg pendant intervention tombe alors à 38 mm Hg, Hite passe de 44 à 36 %, Na remonte à 129 m Eq/l, Ca 192 mg/l. Situation mauvaise.

SITUATION A L'ARRIVEE

Inquiétante : T : 40 °, agitation, collapsus central et périphérique, saignement ++.
Sous FiO2 100 % : pH 7,25 ; BD - 15 m Eq/l ; PCO2 26 ; PaO2 75 mm Hg ; Hite 34 % ; protidémie 11, Na 126 ; K 3,6 m Eq/l ; Ca 140 mg/l ; GR 2,9 M/mm3 ; Hb 6,8 g % ; plaquettes 100.000/mm3.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Rendue fatale par une hémorragie persistante nécessitant une réintervention de décaillotage et par une défaillance cardio-vasculaire irréductible.

Ventilation

Assistance ventilatoire en O2 pur jusqu'au décès.
PaO2 s'élève de 75 à 120 mm Hg puis à partir de H3 s'effondre progressivement de 100 à 46 mm Hg par mauvaise hémodynamique et constitution d'hémothorax droit qui impose réintervention.

Au décours, H18, PaO2 100 puis chute à 27 mm Hg à H24 accompagnant oedème pulmonaire et bradycardie qui nécessite massage cardiaque externe, après quoi PaO2 75 mm Hg.

H28 : nouvelle hypoxie, 28 mm Hg, précédant tachycardie puis fibrillation et après 3 chocs électriques, arrêt cardiaque ; nouveau MCE rétablit hémodynamique, PaO2 remonte 88 mm Hg à H30.

Récidive de l'hypoxie, 44 mm Hg avant dernier arrêt cardiaque.

Problèmes hémorragiques et drainage

En fin d'exsanguino, après injection de protamine, crase sanguine rassurante.

A l'arrivée, poursuite du saignement ; volumineux hémothorax droit persistant malgré pose d'un 2ème drain pleural. H11 : bilan sanguin théorique : + 600 ml. H13 : réintervention décidée pour évacuation d'hémothorax et vérification d'hémostase.

A l'intervention, H14 : dans la plèvre droite 450 ml de sang dont on ne peut préciser la provenance. Seule anomalie notable de la crase sanguine : 32 % de prothrombine résiduelle ; on décide l'administration répétée d'hydrocortisone IV. GR : 4 M̄ /mm3, Hb 11,6 g %, Hite 39 %.

Hémorragie persistante. H21 : hypothèse d'une coagulation intra-vasculaire, héparinisation et perfusion de fibrinogène qui mal tolérée est interrompue. A H 24 et 28, MCE déclenche l'extériorisation de 320 et 250 ml de sang. Puis la déchéance circulatoire fait diminuer le saignement.

Problèmes hémodynamiques

Dès H0 : hémodynamique alarmante : collapsus. La correction de l'acidose métabolique remonte un peu les chiffres tensionnels : PA 60, PV 12 mm Hg.

H4 : agitation, morphine, effondrement durable de PA, élévation progressive de PV. H13 : on profite d'une légère amélioration pour transférer afin d'évacuer l'hémothorax. En fin d'intervention meilleure hémodynamique : PA 90 mm Hg, diurèse satisfaisante sous mannitol.

H 24 : PaO2 27 mm Hg ; Na 154 ; K 6,7 m Eq. Aggravation rapide ; digoxine IV puis insuline et glucosé 30 % ; bradycardie ; MCE 20 mn ; correction de l'acidose et de l'hyperkaliémie transforment la situation : PA 70 mm Hg, PV 20 cm H20.

H29 : collapsus progressif ; inefficacité de l'hydrocortisone, du glucagon action uniquement tachycardisante de l'isoprénaline. Imminence d'arrêt circulatoire ; MCE, tachycardie ventriculaire, 1er choc électrique, fibrillation ventriculaire, 2 chocs successifs, arrêt cardiaque, injection intra-cardiaque d'adrénaline et MCE, réapparition des complexes ECG ; hémodynamique rétablie après 30 mn de MCE.

H37 : nouveau collapsus, inefficacité des drogues, MCE, arrêt cardiaque définitif.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse globale conservée 1,34 ml/kg/h pour 13 h, densité 1.015, avec 2 injections de furosémide à H6-12. A J2 perfusion continue de mannitol, diurèse fluctuante avec situation hémodynamique néanmoins 400 ml en 18 h, densité 1.012, concentration uréique 3 g/l.

CEC puis exsanguino-transfusion entraînent anémie et hémodilution sans doute en partie responsables de l'évolution en faisant chuter Hite de 72 à 32 %

et GR de 8 à 2,9 M/mm3. Malgré compensation du saignement, réparation de l'anémie, correction de l'hyponatrémie, l'hémodilution persiste : protidémie 10 m Eq/l.

H3 : K 2,4 m Eq/l, à partir de H12 K dépasse 5 m Eq/l, l'urée atteint 0,60 g/l. A H24 collapsus et bradycardie ; injection d'insuline et sucre, correction de l'acidose ramènent K de 6,7 à 5,1 m Eq, mais urée continue à monter.

Glycémie passe de 5 à 1 g entre H0 et H23 puis chute brutalement à 0,30 g après 1er MCE, H28 ; reste ensuite basse malgré glucagon (rôle de l'insuline ?).

Enfin, acidose métabolique presque constamment présente.

AUTOPSIE

Gros coeur, nombreux caillots rétro-cardiaques.

CONCLUSION

Evolution fatale. Insuffisance circulatoire aigüe récidivante et hémorragie persistante pour lesquelles la part de responsabilité de l'exsanguino-transfusion en fin de CEC n'est sans doute pas négligeable.

Obs. n° 2 : L... Marie-Thérèse née le 16.8.1966

TGV avec CIA naturelle Mustard
Date et âge de l'intervention : 23.4.69, 2 ans 8 mois.
Durée de séjour à l'USIE : 11 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

3ème enfant au terme d'une 4ème grossesse. Cri immédiat. Accouchement Nal.

Cyanose apparue au 4ème jour. Cathétérisme confirme le dg de TGV avec CIA naturelle, shunt de 4 vol.

Le 20.8.68, hémiplégie gauche brutale liée à la polyglobulie : GR 7,1 M/mm3.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 2 ans 8 mois. Poids : 9.300 g (- 2 DS). Taille : 89 cm.
Tolérance satisfaisante en dehors de l'hémiplégie et de la polyglobulie.
Coeur de volume normal, hypervascularisation pulmonaire modérée.
Rythme sinusal, axe QRS - 170 °, SVD, PD2 3 mm.
Cathétérisme : shunt auriculaire naturel de 3 vol., P.VG 35, P.AP 20/0mm Hg.

INTERVENTION

Le 23.4.69 à l'hôpital Laennec.

Pas de problème opératoire malgré quelques particularités anatomiques : une seule coronaire trifurquée, deux orifices veineux pulmonaires, un droit, un gauche.

CEC de 141 mn. Priming 1.590 ml dont 1.050 de sang sur Revol ; héparine 44 mg. Hypothermie 30°. Hite passe de 52 à 35 % ; Na 135 m Eq/l ; hypokaliémie passagère à 2,2 m Eq/l ; hypocapnie transitoire 22 mm Hg. Pa02 54 avant CEC, 105 mm Hg après. Protamine 37 mg. Défibrillation spontanée.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Excellente : T : 37°, conscience bonne, teint rose, hémodynamique parfaite malgré rythme ectopique et bref épisode de BAV, diurèse +, coagulation satisfaisante.

En 02 pur : pH 7,58 à 7,64 ; PC02 25 à 20 ; Pa02 105 à 275 mm Hg ; Hite 35 à 40 %.

SITUATION A L'ARRIVEE

Bonne : T : 38°3, conscience ++ sans agitation, hémodynamique bonne mais PV un peu basse 5 mm Hg, rythme régulier, diurèse +, saignement nul.

Sous Fi02 60 % : pH 7,52 ; BD - 3 m Eq/l ; PC02 23 ; Pa02 150 mm Hg ; Na 136,5 ; K 3,9 ; protides 15,4 m Eq/l.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Simple dans l'ensemble.

Ventilation

VA continue jusqu'a H38, discontinue jusqu'à H110, extubation H121 J5.

Pa02 excellente, dès H1 Fi02 descendue au-dessous de 60 %. De H15 à H40, encombrement bronchique avec atelectasie du sommet droit et troubles du rythme cardiaque font ramener Fi02 à 60 %, Pa02 > 100 mm Hg. A partir de H40, Fi02 < 60 %, Pa02 80 à 100 mm Hg.

Surélévation de l'hémi-diaphragme droit fait suspecter une paralysie phrénique.

Problèmes hémorragiques et drainage

Pertes modérées de brève durée. Ablations drains pleural droit H21, pleural gauche H33. A H65, ablation du cathéter auriculaire, brève hémorragie de 30 ml par le drain rétro-sternal ; celui-ci est enlevé à H66.

Thrombopénie maximale 24.000/mm3 J2, réparée dès J6 : 110.000/mm3.

Problèmes hémodynamiques

Aucun souci ; rythme en "wandering pace-maker" régulier et efficace persistant à la sortie. Digoxine de principe.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Sous perfusion de mannitol pour éviter conséquences rénales de l'hémolyse (85 mg %), diurèse des 14 premières heures abondantes 1 ml/kg/h mais de densité modérée 1.022. Nouvelle perfusion de mannitol de H18 à H27, diurèse de J1 à J2 2,15 ml/kg/l, densité 1.019. Néanmoins bilan hydrique + 202 ml à J2 8h, + 250 ml à J3 8h. Kaliurèse forte jusqu'à J5, natriurèse faible mais non nulle. A J6 : discrets oedèmes mais prise de poids 250 g.

Natrémie la plus basse 120 m Eq/l de H26 à J3, kaliémie 3,6 m Eq/l J3.

Problèmes infectieux et thermiques Aucun.

Problèmes neurologiques

Séquelles de l'hémiplégie avec hémianopsie latérale homonyme non aggravées.

Alimentation, Perfusion

Reprise de l'alimentation H66. Arrêt de perfusion H90.

CONCLUSION

Très bon résultat immédiat. Suites opératoires simples ; persistance à la sortie d'un trouble du rythme type "wandering pace-maker".

EVOLUTION ULTERIEURE

L'optimisme initial fait progressivement place à l'inquiétude devant : l'apparition 2 mois plus tard de troubles du rythme permanents d'origine supra-ventriculaire, la constitution d'une hypertension pulmonaire, l'installation de signes d'insuffisance cardiaque.

Les troubles s'aggravent. En 1971, la nécessité de réintervention est confirmée par cathétérisme précisant l'existence d'une HTP majeure par rétraction du patch intra-cardiaque. Intervention le 5.5.71 à l'hôpital Laennec, décès le 6.5.71.

Obs. n° 3 : S... Mimi née le 30.8.1966

TGV avec CIA naturelle Mustard
Date et âge de l'intervention : 28.5.69, 2 ans 9 mois.
Durée de séjour à l'USIE : 27 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

Inconnus. 2ème enfant. Constation à la naissance d'une cyanose et d'une fente labiale droite sans division palatine.

A l'âge de 28 mois, un cathétérisme confirme le dg de TGV avec CIA naturelle ; shunt 1,2 vol., jugé suffisant, pas d'atrioseptotomie.

Peu de renseignements sur l'évolution. Pas d'incident évolutif ou intercurrent.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 2 ans 9 mois. Poids : 9 kg (- 2 DS). Taille : 87 cm.
Cyanose +++.
Cardiomégalie avec hypervascularisation pulmonaire ++.
Rythme sinusal, axe QRS 180°, SVD.
Cathétérisme : TGV avec CIA naturelle, shunt 1,2 vol., PVG 44/0.

INTERVENTION

Le 28.5.69 à l'hôpital Laennec.
Pas de particularité technique chirurgicale.
CEC 130 mn. Priming 1.630 ml (Hartmann) dont 1.300 ml de sang. Hypothermie 31°. Hyperoxie 300 mm Hg, hypocapnie 25 mm Hg, pH 7,63. Défibrillation spontanée.
Syndrome hémorragique par hypocoagulabilité en fin d'intervention.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Assez bonne : conscience +, mais hémodynamique moyenne, PA 60 mm Hg, POS élevée, diurèse faible, Pa02 80 mm Hg.

SITUATION A L'ARRIVEE

Assez bonne : teint rose, éveil +, mais T : 40°, hémodynamique moyenne, PA 60, POS 10 mm Hg, urines foncées, saignement faible.

En 02 pur : pH 7,48 ; BD 0 ; PC02 30 ; Pa02 92 mm Hg ; Hite 40 % ; protides 12 ; Na 137 ; K 5 m Eq/l.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Emaillée d'un syndrome hémorragique secondaire, de difficultés ventilatoires et de troubles du rythme.

Ventilation

Va continue jusqu'à H65, discontinue jusqu'à J15. Extubation J15.

FiO2 > 80 % jusqu'à H33 puis de H43 à H85 et enfin de H90 à J9 ; PaO2 100 à 120 mm Hg. FiO2 entre 80 et 60 % de H33 à H43 puis de H85 à H90 et enfin de J9 à J15 ; PaO2 100 à 50 mm Hg. En ventilation spontanée sous FiO2 > 21 %, PaO2 60 mm Hg.

Problèmes ventilatoires dominés par des difficultés de débranchement et une oxygéno-dépendance dues à l'existence d'un hémothorax droit. Dans les premières heures une hypocapnie nécessite l'emploi d'un nez artificiel.

Problèmes hémorragiques et drainage

Reprise du saignement à H12. Crase peu perturbée en dehors d'un VII + X à 27 %. H24 : injection de 10 ml de PPSB, diminution des pertes à partir de H27. A H36 crase satisfaisante. H58 : le saignement est tari.

Ablation des drains pleural droit à H21, pleural gauche à H62, du cathéter auriculaire et du drain rétro-sternal à H99.

Hémothorax droit tardif évacué par drainage à J11.

Thrombopénie intense et durable 12.000 à J5, 25.000 à J9, 112.000 à J14.

Problèmes hémodynamiques

Hémodynamique initiale moyenne. A H44 épisode de malaise : PA 80, ascension de POS à 16 mm Hg, OAP probable, contemporain de la défectuosité d'une électrode interne de stimulation ; relai par stimulation bipolaire (1 électrode interne + 1 électrode externe).

Episodes de rythme anarchique avec BAV complet imposant l'électrostimulation intermittente. A partir de J20 sous éphédrine et prednisone lambeaux de rythme sinusal de plus en plus longs.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse J0 à J1 0,61 ml/kg/h, densité 1.027, natriurèse faible, bilan hydrique + 107 ml. A J1 et J2 perfusion de mannitol maintient une diurèse abondante. A J2 injection d'acide éthacrinique augmente la diurèse à 1,8 ml/kg/h, densité 1.016, natriurèse basse. Une nouvelle administration à J5 s'accompagne d'une chute de la densité de 1.021 à 1.007 avec élévation de la natriurèse à 65 m Eq/l supérieure à la kaliurie. Mais à J6 la diurèse baisse, la densité remonte à 1.018, le rapport Na/K s'inverse de nouveau pour ne redevenir spontanément > 1 qu'à partir de J13, alors que dès J9 la densité retombe seule à 1.006.

Hémodilution maximale à J3, Na minimale 124 mEq/l J3 remonte à 130 à J4 puis très lentement ensuite. K peu modifié. Protidémie passe de 12 à 10,5 m Eq/l à J3 puis remonte à 11,5 m Eq/l.

Problème thermiques et infectieux

Fièvre initiale à 40° sans doute en partie entretenue par l'emploi d'une chambre de "re-breathing" qui réduit la thermolyse.

Pas de problème infectieux.

Alimentation. Perfusion

Reprise de l'alimentation H86. Arrêt de Perfusion J10.

CONCLUSION

Evolution favorable mais marquée par :
- un syndrome hémorragique secondaire par anomalie de la crase sanguine ;
- des problèmes hémodynamiques : OAP modéré contemporain d'une défectuosité de l'électro-stimulation, troubles du rythme avec BAV intermittent persistant en voie d'amélioration ;
- difficultés ventilatoires : oxygéno-dépendance et mauvaise tolérance des débranchements liées à l'existence d'un hémothorax droit.

EVOLUTION ULTERIEURE

Constitution d'un syndrome d'hypertension veineuse pulmonaire par rétraction du patch. Réintervention en juin 1971. Décès en cours d'opération.

Obs. n° 4 : W... Eric né le 25.5.1966

TGV à SIV intact (Blalock-Hanlon) Mustard
Date et âge de l'intervention : 2.7.69, 3 ans 1 mois.
Durée de séjour à l'USIE : décès à H31 le 4.7.69.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

6ème enfant. Grossesse et accouchement normaux. Cri immédiat. PN 3.470 g.
Apparition de la cyanose à la 5ème heure. Transfert à Bicêtre le 13 juin. Blalock-Hanlon le 18.6.69 (24 jours) ; en cours d'opération bradycardie et hypoxie SaO2 26 %. Atrioseptotomie très efficace ; résultat immédiat excellent. SaO2 94 %.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 3 ans 1 mois. Poids : 11 kg (- 3 DS). Taille : 92 cm.
Tolérance médiocre, dyspnée, cyanose +++, polyglobulie à 8,3 M.
Cardiomégalie minime, RCT 0,52, hypervascularisation pulmonaire ++.
Rythme sinusal, axe QRS - 165°, signes droits exclusifs.
Cathétérisme : large CIA, shunt 4,7 vol., RVG 40, PAP < 40 mm Hg, PaO2 38 mm Hg.

INTERVENTION

Le 2.7.69 à l'hôpital Laennec.
Pas de problème technique chirurgical.
CEC de 140 mn. Priming 1.580 ml dont 1.250 de sang sur Revol, héparine 48 mg ; dilution fait passer Hite de 54 à 40 %. En cours de CEC, PA de 40 à 70 mm Hg ; hémolyse 300 mg %. Hypothermie 30° ; protamine 40 mg. Défibrillation spontanée, rythme nodal puis en dissociation rapide.

SUITES POST-OPERATOIRES IMMEDIATES

Teint exsangue. T : 39°-40°. Hémodynamique satisfaisante mais POS basse 5-6 mm Hg. PaO2 excellente 200 mm Hg.
Deux problèmes majeurs : - hémolyse importante avec hémoglobinurie d'où emploi de mannitol, - hémorragie importante et persistante par neutralisation insuffisante de l'héparine ; on injecte 10 mg de protamine qui corrige la crase mais n'arrête pas le saignement surtout par le drain pleural droit, constitution d'un hémothorax droit ; réintervention d'hémostase : découverte d'une artère qui saigne dans la plèvre droite.
Après réintervention, le saignement diminue, PA et POS remontent ; tendance à la tachycardie, injection IV de 200 mmg de lanatoside C.
En O2 pur : pH 7,55 ; PCO2 33 ; PaO2 295 mm Hg ; Na 120 ; K 3,9 m Eq/l. Diminution de FiO2 à 60 % : PaO2 160 mm Hg.

SITUATION A L'ARRIVEE

Transport mal supporté mais situation assez favorable à H0, plus de 9 heures après fin de la CEC : T 38° ; bonne hémodynamique, PA 8,5 ; POS 7-10 mm Hg ; rythme régulier rapide ; diurèse claire ; saignement +.

Sous FiO2 60 % : pH 7,45 ; BD + 1 m Eq/l ; PCO2 36 ; PO2 174 mm Hg ; Hite 46 % ; protides 13 ; Na 136 ; K 3,5 m Eq/l.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Fatale à H31 dans un tableau de défaillance circulatoire irréductible.

Ventilation

VA continue jusqu'au décès, d'abord sous 60 %, PaO2 174 mm Hg, puis 48 % d'O2 de H1 à H2. PaO2 100 puis 68 mm Hg ; FiO2 64 % de H2 à H11 : PaO2 126, 96, 78, 70 mm Hg. Malgré remontée de FiO2 100 % à partir de H15, PaO2 chute inexorablement 84, 70, 64, 55, 50, 48 mm Hg.

Problèmes hémorragiques et drainage

Après correction de la crase puis réintervention d'hémostase, saignement diminue mais reste abondant. A H9 la crase vérifiée est normale. H18, le saignement qui s'était atténué reprend, mais le principal souci est hémodynamique.

Problèmes hémodynamiques

Hémodynamique initiale satisfaisante. H6 : agitation importante, morphine 2 mg ; à ce moment PA 70, POS 6,5 mm Hg. H12 nouvelle phase d'agitation forcenée inexpliquée, on n'ose pas réinjecter de morphine ; sur la radio élargissement de l'ombre cardiaque. L'hémodynamique se dégrade progressivement ; l'entraînement électro-systolique entraîne une brève amélioration, mais après quelques heures le coeur ne se laisse plus entraîner. H15 remontée de FiO2 à 100 %. H18 nouvelle phase d'agitation très intense, injection IV d'amobarbital sodique. Administration réitérée de lanatoside C.

Mais il semble s'agir d'une déchéance myocardique irréductible, l'enfant meurt à H31.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse faible pendant l'opération devient abondante après mannitol : 1,16 ml/kg/h pour 9 heures, densité 1.027. Diurèse conservée supérieure à 1 ml/kg/h jusqu'à H27 malgré la dégradation hémodynamique, mais concentration uréique très faible ; bilan hydrique excédentaire.

A H12, K atteint 5,5 m Eq/l puis se normalise ; Na baisse à 130 m Eq/l ; protidémie reste vers 14 m Eq/l. A partir de H18 montée progressive de l'urée jusqu'à 0,76 g/l.

Problèmes neurologiques

Episodes d'angoisse et d'agitation forcenée comme au cours des myocardites aigües. Morphine.

Problèmes thermiques

Après la fièvre initiale à 40°, défervescence. Pas d'infection déclarée.

CONCLUSION

Evolution fatale. Saignement favorisé par une neutralisation insuffisante de l'héparine et qui a nécessité une réintervention d'hémostase, justifiée. Secondairement installation d'un syndrome de bas débit cardiaque ; l'inefficacité cardiaque s'est aggravée inexorablement sans qu'on ait pu en préciser la cause et y pallier. La vérification anatomique n'a pas apporté d'éclaircissement.

Obs. n° 5 : G... Franck né le 7.12.1966

TGV à SIV intact (Blalock-Hnalon) Mustard
Date et âge de l'intervention : 8.10.69, 2 ans 10 mois.
Durée de séjour à l'USIE : 12 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

3ème enfant né à terme, grossesse et accouchement normaux. 1er cri immédiat. PN 2.900 g.

La cyanose apparaît au 2ème jour. Dg clinique de TGV à SIV intact, pas de cathétérisme. Blalock-Hanlon à 13 jours le 20.12.66 ; bon résultat SaO2 passe de 51 à 77 % ; suites simples.

Progressivement la cyanose redevient intense avec dyspnée.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 2 ans 10 mois. Poids : 9.700 g (- 3 DS). Taille : 89 cm (- 2 DS).
Mauvaise tolérance : cyanose +++, dyspnée ++.
Cardiomégalie, RCT 0,64, sans hypervascularisation pulmonaire.
Rythme sinusal, axe QRS - 150°, SVD.
Cathétérisme : shunt auriculaire 5 vol., PAP 30/12, pas de CIV, SaO2 76 %.

INTERVENTION

Le 8.10.69 à l'hôpital Laennec.
Pas de problème opératoire ; la plèvre droite symphysée n'est pas drainée.
CEC de 135 mn. Priming 1.700 ml (Hartmann) dont 1.350 ml de sang. Hypothermie 29°. Défibrillation spontanée, coeur d'emblée efficace.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Bonne : conscience +, teint rose, hémodynamique bonne, urines rosées, PaO2 200 mm Hg en O2 pur.

SITUATION A L'ARRIVEE

Très bonne malgré transport éprouvant : T : 38°3, conscience +, sans agitation, hémodynamique satisfaisante mais rythme ectopique, avec quelques extra-systoles ventriculaires, diurèse claire ; saignement minime mais opacité radiologique para-cardiaque droite, hématome probable.

Sous FiO2 80 % : pH 7,36 ; BD -2 m Eq/l ; PCO2 42 ; PaO2 143 mm Hg ; Na 140 ; K 3,3 ; protides 16 m Eq/l.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Ventilation

VA continue jusqu'à H65, discontinue jusqu'à H137. Extubation H138 J6.

A aucun moment il n'est nécessaire de ventiler en O2 pur. Dès H3, FiO2 est baissée progressivement de 80 à 60 %, PaO2 124, 102, 72 mm Hg. En ventilation spontanée sous FiO2 > 21 %, PaO2 60 mm Hg.

Opacité radiologique para-cardiaque droite persistante.

Problèmes hémorragiques et drainage

Pertes modérées. Ablation du drain pleural gauche à H23, des catheters radial et auriculaire systémique, du drain latéro-auriculaire à H47 ; lors de l'ablation du drain latéro-auriculaire du sang s'écoule un peu de l'orifice ; le drain rétro-sternal est retiré à H50.

Devant la persistance de l'opacité thoracique droite, à J12 la ponction pleurale ramène 80 ml de liquide séro-sanglant ; hémothorax lié à l'absence de drainage, plèvre droite considérée comme symphysée lors de l'opération.

Thrombopénie maximale 50.000/mm3 à J5.

Hémodynamique

Sans aucun problème. Rythme ectopique mais régulier. Digoxine de principe à partir de J3.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse satisfaisante ; natriurèse reste élevée, ne s'abaissant qu'à partir de J3 pour remonter dès J5. Fait inhabituel la densité ne descend jamais au-dessous de 1.012.

Prise de poids : + 300 g J7, + 490 g J9, puis s'annule.

Hyponatrémie maximale modérée 132 m Eq/l à H9 et J5. K normal ; protidémie minimale 13,5 m Eq/l. Cetose à partir de H3, importante de J3 à J5.

Problèmes thermiques et infectieux

Pas d'infection apparente. Fébricule stable 38° sans doute liée à la résorption de l'hémothorax.

Problèmes neurologiques

Plusieurs phases d'agitation calmée par morphine.

Alimentation, Perfusion

Après échec de H31 à H48, reprise de l'alimentation bien tolérée à partir de H66 ; perfusion arrêtée à H71.

CONCLUSION

Suites opératoires très simples, un peu prolongées par l'existence d'un hémothorax droit.

EVOLUTION ULTERIEURE

En juillet 1970, résultat jugé bon ; Sa02 normale ; mais existence d'un trouble du rythme : alternance d'un rythme presque sinusal et d'un rythme de la jonction AV.

Obs. n° 6 : B... Francis né le 2.11.1966

TGV à SIV intact (Blalock-Hanlon) Mustard
Date et âge de l'intervention : 26.11.69, 3 ans.
Durée de séjour à l'USIE : décès H40.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

1er enfant né à 37 semaines d'une grossesse normale, accouchement sans problème. PN 3.420 g.

Cyanose apparue à la 7ème heure. Au 6ème jour, 8.11.66 : Blalock-Hanlon, Pa02 passe de 15 à 88 mm Hg et Sa02 de 23 à 93 %. Suites simples, évolution ultérieure satisfaisante.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 3 ans. Poids : 16,5 kg (+ 1 DS). Taille : 1,02 m (+ 2 DS).
Tolérance moyenne : cyanose ++, dyspnée +.
Cardiomégalie, RCT 0,60 ; hypervascularisation pulmonaire.

Rythme sinusal, axe QRS 180°, SVD +.
Cathétérisme : shunt auriculaire 3 vol., P.VG 30 mm Hg, Sa02 78 %.

INTERVENTION

Le 26.11.69 à l'hôpital Laennec.
Aucun problème opératoire.
CEC de 120 mn. Priming 2.130 ml dont 1.300 de sang, Hite 23 %, héparine 50 + 24 mg. Protamine 55 mg. Hypothermie 32°. Défibrillation provoquée : 1 choc.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Préoccupante : conscience nulle ; hémodynamique moyenne, POS basse ; signes ECG de surcharge auriculaire gauche ; saignement par relargage d'héparine, correction par protamine 10 mg, l'hémorragie diminue puis reprend ; hypovolémie.

SITUATION A L'ARRIVEE

Conscience toujours nulle ; saignement abondant persistant ; T : 37° ; hémodynamique améliorée par transfusion : PA 120/90, PV 11 mm Hg, rythme sinusal, diurèse modeste.
Sous FiO2 100 % : pH 7,40 ; BD - 4 m Eq/l ; PC02 30 ; Pa02 90 mm Hg ; Na 135 ; K 4,3 ; protides 14 m Eq/l.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Décès vers H40 dans un tableau associant : coma carus et défaillance cardio-circulatoire.

Ventilation

VA continue en 02 pur jusqu'au décès. Pa02 oscille entre 92 et 70 mm Hg descendant parfois à 60 mm Hg.
Radio thoracique montre un élargissement du hile droit, probable hématome.

Problèmes hémorragiques et drainage

En salle d'opération reprise du saignement par relargage d'héparine que confirme l'étude de la crase ; injection de protamine 10 mg avec effet. Avant le transfert reprise inexpliquée de l'hémorragie sans anomalie franche de la crase. Surcompensation des pertes.
Au cours du transport et jusqu'à H3 saignement +++, baisse de la POS 4 mm Hg, hypovolémie par compensation insuffisante. Injection à la seringue de 150 ml de sang, POS remonte à 9 mm Hg.
De H3 à H6 diminution des pertes mais nouvelle chute de POS ; Hite 56 %, perfusion de plasma.
A partir de H6 situation hémodynamique reste alarmante mais le saignement cesse ; ablation des drains pleural gauche et latéro-auriculaire à H14.

Problèmes hémodynamiques

A partir de H3 dégradation de l'hémodynamique : chute de PA, POS et oligurie traduisant le bas débit cardiaque dont l'hypovolémie est rendue responsable. Compensation des pertes et perfusion de plasma, digoxine IV, entraînement électrosystolique ont un effet réel mais fugace. Injection d'hydrocortisone puis perfusion d'isoprénaline. Contre la vasoplégie perfusion sans restriction de plasma ; bilan + 300 ml à H9 ; remplissage qui remonte la POS, mais PA reste basse.
A H11 addition d'adrénaline à la perfusion d'isoprénaline, effet remarquable après réglage du débit, hémodynamique transformée. A H12 suppression de l'électrostimulation parfaitement supportée, les problèmes hémodynamiques paraissent résolus.

Problèmes neurologiques

Aucun réveil depuis l'opération, coma profond, sans signe neurologique en foyer, sans anomalie du F.O. ; une mydriase remplace le myosis initial, l'hypothermie remplace la fièvre. A H15 tracé EEG pratiquement plat. Installation d'une polyurie. A H24 et H39 les tracés EEG sont plats.

Suppression de toute assistance à H40.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse initiale faible 0,54 ml/kg/h en 14 heures, densité 1.025, natriurèse nulle. A partir de H18 polyurie insipide ; jusqu'à 68 ml/kg/h, densité 1.006, témoin de la destruction cérébrale.

Na 133 m Eq/l jusqu'à H3 se normalise ensuite. Protides entre 13,5 et 15,5 m Eq/l ; Hite 53-56 %. Correction de l'hémodilution par la polyurie avec hyposthénurie. Mais signes d'insuffisance rénale : K atteint 6,3 m Eq/l à H8, urée 0,60 puis 0,75 g/l.

Problèmes thermiques

A partir de H3 élévation thermique 38°5 en même temps que l'hémodynamique se dégrade. A H24 hypothermie remplace la fièvre.

AUTOPSIE

Lésions cérébrales corticales très sévères d'anoxie aigüe, pas de lésion des autres appareils susceptible d'entraîner la mort.

CONCLUSION

Evolution fatale. L'absence de réveil post-opératoire, la profondeur du coma avec vasoplégie, puis polyurie et hypothermie évoquent très fortement une embolie gazeuse cérébrale per-opératoire. Cet accident justifie pour l'avenir la surveillance EEG au cours de toute CEC.

Obs. n° 7 : B... Marie Née le 22.5.1967

TGV à SIV intact (Rashkind) Mustard
Date et âge de l'intervention : 7.1.1970, 2 ans 8 mois 1/2.
Durée de séjour à l'USIE : 13 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

3ème enfant né au terme d'une grossesse normale. PN 3.110 g. Cri immédiat.

Apparition de la cyanose à la 10ème heure. Au 2ème jour le 24.5.67, cathétérisme et Rashkind créant un shunt de 3 vol. PaO2 passe de 11 à 21 mm Hg. Très bon résultat clinique.

Bonne tolérance ; aucun incident évolutif ou intercurrent.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 2 ans 8 mois1/2. Poids : 10,4 kg (- 1 DS). Taille : 86 cm.
Bonne tolérance : cyanose +, sans dyspnée ni polyglobulie.
RCT : 0,58 ; vascularisation pulmonaire à peine augmentée.
Ryhtme sinusal, axe QRS + 160°, SVD.
Cathétérisme : shunt 2,6 vol. ; pas de CIV ; P.VG 30 mm Hg, SaO2 65 %. Au décours, constatation d'une hémiplégie droite régressive en 2 jours.

INTERVENTION

Le 7.1.70 à l'hôpital Laennec.

En cours d'opération, petite plaie du sinus coronaire sans conséquence, sans autre problème chirurgical.

CEC de 128 mn. Priming 1.530 ml (Hartmann) dont 1.200 ml de sang ; héparine 59 mg ; protamine 50 mg. Hypothermie 29°. Défibrillation spontanée mais en rythme ectopique ; administration d'isoprénaline.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Mitigée : réveil tardif et agité ; rythme ectopique mais hémodynamique correcte après injection d'isoprénaline ; hémoglobinurie.

PaO2 basse 55 mm Hg en O2 pur ; Na 124 m Eq/l.

SITUATION A L'ARRIVEE

Reste mitigée : T 37° ; conscience + mais agitation importante, injection de diazépam ; bonne hémodynamique malgré BAV complet à 90-100/mn ; diurèse claire ; saignement nul. Mais teint cyanosé et anomalies biologiques.

En O2 pur : pH 7,33 ; BD - 9 m Eq/l ; PCO2 30 ; PaO2 60 mm Hg. L'administration de bicarbonate de sodium corrige cette acidose.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Simple mais prolongée par une paralysie phrénique droite.

Ventilation

VA continue jusqu'à H75, discontinue jusqu'à J8. Extubation à J8.

PaO2 initialement basse ascensionne lentement : sous FiO2 > 80 % jusqu'à H64, PaO2 monte de 60 à 100 mm Hg ; de H64 jusqu'à J8 sous FiO2 60 %, PaO2 s'élève de 65 à 85 mm Hg. En ventilation spontanée sous FiO2 > 21 %, PaO2 50 mm Hg.

Encombrement trachéo-bronchique et mauvaise tolérance des débranchements font suspecter et dépister une paralysie phrénique droite qui régresse ultérieurement.

Problèmes hémorragiques et drainage

Saignement minime. A H14 ablation des drains pleuraux et rétro-sternal. A H42 ablation du catheter auriculaire et du drain latéro-auriculaire.

Thrombopénie maximale 17.000/mm3 J5, de brève durée. 100.000 à J6.

Problèmes hémodynamiques

Hémodynamique stable et satisfaisante. Rythme d'abord en BAV nécessitant un entraînement électro-systolique jusqu'à J2, redevient sinusal par la suite.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse initiale satisfaisante 0,80 ml/kg/h en 12 h., densité 1.032. Natriurèse conservée entre J1 et J3 100 m Eq/l ; kaliurèse élevée. De J4 à J5 la densité chute spontanément de 1.018 à 1006 et la diurèse passe de 0,90 à 1,9 ml/kg/h.

A J5 prise de poids 390 g, rapidement perdus.

Na jamais inférieur à 130 m Eq/l. K 3,6 m Eq/l de H57 à J9. Protides de 14 à 11,5 m Eq à H50, remontent à partir de J3 jusqu'à 13 m Eq/l ; évolution parallèle de Hite. Cétose de H3 à H12 et de H50 à J4.

Problèmes thermiques et infectieux

Elévation thermique progressive de 37° à 39° à J2 puis rapide défervescence après ablation des drains et cathéters dont la culture est restée stérile.

Alimentation. Perfusion

Reprise de l'alimentation à H66.

CONCLUSION

Suites opératoires simples seulement prolongées par une paralysie diaphragmatique droite d'ailleurs assez rapidement régressive. A noter cependant une PaO2 initiale basse et sa lente ascension.

EVOLUTION ULTERIEURE

Deux mois plus tard : persistance d'une discrète cyanose ; pas d'insuffisance cardiaque ; rythme le plus souvent sinusal avec brèves phases de rythme nodal.

Obs. n° 8 : F... Eric né le 7.8.1967

TGV à SIV intact (Blalock-Hanlon) Mustard
Date et âge de l'intervention : 14.1.1970, 2 ans 5 mois.
Durée de séjour à l'USIE : 2 mois.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

Aucun antécédent familial notable. 2ème enfant né au terme d'une grossesse normale. PN 3.370 g. 1er cri au bout de 2 minutes. Cyanose dès la naissance.

Diagnostic de TGV rapidement porté sans cathétérisme. Atrioseptotomie chirurgicale Blalock-Hanlon, le 11.8.67 à l'âge de 4 jours ; bon résultat, suites très simples.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 2 ans 5 mois. Poids : 10.550 g (- 2 DS). Taille : 88 cm (- 1 DS).
Tolérance assez bonne : cyanose ++ mais dyspnée minime.
RCT 0,60 ; vascularisation pulmonaire +.
Rythme cardiaque sinusal ; axe QRS + 175° ; HVD.
Cathétérisme : shunt auriculaire de 4 vol. ; P.VG basse 35/0-5 ; l'AP ne peut être cathétérisée en raison de la survenue d'une bradycardie ; SaO2 71 %.

INTERVENTION

Le 14.1.1970 à l'hôpital Laennec. Sans problème opératoire particulier.

CEC de 114 mn. Priming de 1.650 ml (Hartmann) dont 1.250 ml de sang. Héparine 32 plus 10 mg × 2 ; protamine 40 mg.

Hémodynamique reste bonne. Défibrillation spontanée, le coeur repart en rythme anarchique. Aucune perturbation métabolique ou respiratoire notable en dehors d'une brève période d'hypercapnie à PCO2 70 mm Hg. Hite passe de 57 à 46 %. PaO2 reste inchangée : 45 avant, 41 mm Hg après la CEC.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Plutôt médiocre au début : rythme cardiaque nodal rapide 200/mn, PA 60 mm Hg de moyenne, mais sous l'action de lanatoside C, le rythme devient sinusal à 120/mn ; hémodynamique s'améliore, urines d'abord rouges s'éclaircissent ; un saignement conduit à injecter une nouvelle dose de protamine ; la cyanose persiste, PaO2 sous 100 % d'O2 ne dépasse pas 58 mm Hg.

SITUATION A L'ARRIVEE

Assez bonne : conscience satisfaisante, discrète agitation qui cède sous diazépam ; hémodynamique bonne, rythme sinusal, diurèse correcte ; saignement diffus et prolongé, bien que la crase sanguine soit normale mis à part une thrombopénie précoce à 56.000/mm3.

Sous 100 % d'02 : pH 7,45 ; BD - 1 m Eq/l ; Pa02 115 ; PC02 30 mm Hg. Na 139 ; K 3,5 ; protides 17 m Eq/l.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Marquée essentiellement par des problèmes de ventilation.

Ventilation

VA continue rétablie à plusieurs reprises : d'abord jusqu'à J9 puis de J16 à J24 et enfin de J25 à J47. En effet les tentatives de sevrage de la machine, de J9 à J16 puis de J24 à J25 sont mal tolérées. Ce n'est qu'à J50 que VA peut être totalement et définitivement supprimée.

D'ailleurs 3 tentatives d'extubation se soldent par des échecs, à J13, J44 et J47. A J52 enfin, l'extubation est suffisamment bien supportée.

Allant de pair avec ces difficultés ventilatoires Pa02 reste relativement basse : 85 à 95 mm Hg sous Fi02 > 80 % maintenue jusqu'à H43. Sous 60 % d'02, Pa02 45 à 60 mm Hg ; enfin en ventilation spontanée sous Fi02 > 21 %, Pa02 47 mm Hg.

Difficultés liées à une paralysie diaphragmatique bilatérale expliquant les difficultés d'autonomisation respiratoire accrues par l'angoisse de l'enfant lors des débranchements et que calme avec peine l'administration de morphine à faible dose.

Pertes sanguines et drainage

Malgré neutralisation complémentaire en post-opératoire du relargage d'héparine, les drains donnent abondamment ; ce saignement se tarit progressivement.

Thrombopénie très importante et précoce : 56.000 à J0, < 10.000 à J5, remonte les jours suivants.

Ablation du drain pleural gauche à H17, du drain latéro-auriculaire à H26. L'ablation du cathéter auriculaire à H32 provoque un saignement assez important par le drain restant, rétro-sternal, compensation de 80 ml ; ce dernier drain n'est retiré qu'à H48.

L'hémodynamique ne pose aucun problème.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse bonne dès les premières 12 heures : 0,83 ml/kg/h de densité élevée 1040 ; elle tend à diminuer un peu les 2 jours suivants. Natriurèse faible mais non nulle. De J4 à J5 densité urinaire chute de 1.020 à 1.008.

A H27, la natrémie descend et se maintient à 129 m Eq/l pour remonter à 134 m Eq progressivement ; dans le même temps la protidémie initialement à 17 m Eq/l tombe à 12,5 m Eq/l. Cétose de H21 à H39.

Prise pondérale à J5 < 300 g.

Problèmes infectieux et thermiques Aucun

Alimentation. Perfusion

Reprise de l'alimentation à H41 et arrêt de la perfusion à H86.

CONCLUSION

Suites opératoires très prolongées par une paralysie diaphragmatique bilatérale lentement régressive, qui a nécessité une assistance ventilatoire pendant 50 jours et une intubation pendant 52 jours entrecoupée de trois vaines tentatives d'extubation.

EVOLUTION ULTERIEURE

Bon résultat apparent dans les mois qui ont suivi mais existence d'un trouble du rythme cardiaque avec alternance d'un rythme de base et d'un rythme de la jonction auriculo-ventriculaire.

Obs. n° 9 : B... Anne née le 19.8.1967

TGV à SIV intact (Rashkind) Mustard
Date et âge de l'intervention : 28.1.1970, 2 ans 5 mois.
Durée de séjour à l'USIE : 7 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

2ème enfant née au terme d'une grossesse normale. Souffrance par circulaire du cordon ; 1er cri après 5 mn. Cyanose intense dès la naissance. PN : 3.480 g.

Cyanose intense immédiate avec polyglobulie 6.670.000 GR au 3ème jour. Au 10ème jour diagnostic clinique de cardiopathie cyanogène.

Transfert à Bicêtre le 7.10.67. Le 31.10.67 à l'âge de 2 mois 1/2, par cathétérisme confirmation du diagnostic de TGV avec shunt auriculaire de 1,5 vol. et Rashkind ; résultat immédiat satisfaisant, la cyanose s'atténue, la SaO2 passe de 59 à 67 %.

Evolution satisfaisante, bonne tolérance fonctionnelle, développement psycho-moteur et staturo-pondéral normal. A partir de mars 69 (20 mois), la cyanose réapparait et s'accentue.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 2 ans 5 mois. Poids : 11.500 g. Taille : 84 cm.

Malgré la cyanose devenue très intense, avec hippocratisme digital et polyglobulie à 6.920.000 GR, la tolérance est satisfaisante.

Cardiomégalie et hypervascularisation pulmonaire sont modérées.

Rythme cardiaque sinusal ; axe QRS + 140° ; SVD.

Cathétérisme : CIA large ; shunt de 5 vol.; absence de CIV ; pressions basses : VG 35/2, AP 25/10 ; SaO2 72 %. En cours d'examen survient un BAV suivi d'un flutter auriculaire, régressifs.

INTERVENTION

A l'hôpital Laennec le 28.1.70, se déroule sans incidents.

CEC dure 135 mn. Priming 1.100 ml de sang pour un total de 1.540 ml (Hartmann) ; héparine 35 mg, plus 9 mg/h (dose totale : 53 mg ultérieurement neutralisée par 46 mg de protamine). Hypothermie 29°.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Bonne : réveil calme, teint rose, hémodynamique satisfaisante, rythme cardiaque d'abord sinusal, puis les ondes P deviennent "baladeuses", l'entraînement électro-systolique peu efficace est arrêté. Adaptation ventilatoire bonne. Gaz du sang excellents. Saignement modéré. L'ionogramme montre une hypokaliémie et une hyponatrémie.

SITUATION A L'ARRIVEE

Reste bonne. L'apparition d'une agitation importante impose l'utilisation de morphine.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE Très simple

Ventilation

VA continue jusqu'à H63 puis discontinue jusqu'à H83.

Extubation à H86 très mal supportée dans l'immédiat à cause d'une sténose sous-glottique précisée par la radio ; néanmoins la réintubation est évitée et l'évolution est favorable.

Pa02 excellente, si bien que dès l'admission ventilation sous Fi02 60 %.

Hormis la sténose sous-glottique régressive aucune complication ventilatoire ne survient.

Problèmes hémorragiques et drainage

Ablation des drains pleuraux et latéro-auriculaire dès H14. Ablation à H39 des autres prothèses : cathéter auriculaire, drain rétro-sternal, cathéter radial et saphène.

Thrombopénie maximale à J3, modérée 55.000/mm3.

Hémodynamique

La transfusion fait remonter une POS initialement basse 4 mm Hg. L'hémodynamique ne pose aucun problème sous digoxine à partir de J1. Rythme cardiaque ectopique mais régulier et efficace.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse initiale faible : 0,56 ml/kg/h pour les 12 premières heures ; densité 1.041, très forte kaliurèse et faible natriurèse. Les jours suivants, diurèse reste modeste, densité et kaliurèse diminuent progressivement. A J6 densité descendue à 1.010 et normalisation spontanée du rapport Na/K.

L'hyponatrémie habituelle reste modérée.

Problèmes thermiques et infectieux

Aucun. Température maintenue aux alentours de 37°.

Alimentation. Perfusion

Reprise de l'alimentation sans difficultés à H47. Arrêt de la perfusion à H97.

CONCLUSION

Evolution brève et très simple mis à part une sténose sous-glottique consécutive à l'intubation et régressive après un bref épisode de détresse respiratoire. Les valeurs élevées de Pa02 ont permis une baisse précoce et rapide de Fi02.

Obs. n° 10 : L... Bruno né le 2.4.1967

TGV à SIV intact (Rashkind) Mustard
Date et âge de l'intervention : 4.2.70, 2 ans 10 mois.
Durée de séjour à l'USIE : 6 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

Né au terme d'une grossesse au cours de laquelle la mère, comitiale était traitée par Alepsal. Accouchement normal. PN 2.980 g. Cyanose précoce pendant les 24 à 48 premières heures, puis qui disparaît.

Au 10ème jour réapparition d'une cyanose lors des cris et découverte d'un souffle cardiaque. La cyanose devient permanente à partir du 28ème jour.

Le 25.5.67 hospitalisation à Bicêtre, le 31.5.67 (2 mois) : atrioseptotomie type Rashkind (les données du cathétérisme ne sont pas connues).

Evolution et la tolérance de la cardiopathie inconnues. Survenue d'une crise convulsive à l'âge de 18 mois ; retard de la marche.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 2 ans 10 mois. Poids : 9.950 g (- 3 DS). Taille : 86 cm (- 2,5 DS).

Cathétérisme : shunt auriculaire de 3,2 vol., P.VG basse 25/4-6 mm Hg. Sa02 dans VD 78 %

INTERVENTION

A l'hôpital Laennec le 4.2.70.

CEC de 120 mn. Priming 800 ml de sang sur un total de 1.530 ml (Hartmann) ; hypothermie 29 °.

Opération sans problème. Après défibrillation provoquée, hémodynamique excellente.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Excellente : teint rose, mais Pa02 70 à 80 mm Hg en 02 pur ; très bonne hémodynamique, rythme sinusal 150/mn ; diurèse satisfaisante ; léger relargage d'héparine corrigé par protamine 5 mg, saignement peu abondant ; agitation calmée par diazépam.

Ionogramme sanguin sensiblement normal, mais Hite 28 %.

SITUATION A L'ARRIVEE

Très bonne : teint rose ; T 38° ; pas d'agitation ; hémodynamique bonne ; rythme cardiaque sinusal ; aucune difficulté ventilatoire ; diurèse correcte ; saignement discret.

Sous Fi02 100 % : pH 7,44 ; PC02 32 mm Hg ; BD - 2 m Eq/l ; Pa02 70 mm Hg. L'Ionogramme sanguin sensiblement normal.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE Très simple

Ventilation

VA continue jusqu'à H64, discontinue jusqu'à H86 ; extubation à H111.

Sous Fi02 > 80 % jusqu'à H87, Pa02 reste nettement < 100 mm Hg (70 à 90).

En ventilation spontanée sous 30 % d'02 environ Pa02 53 mm Hg.

Image thoracique normale, sauf au début où existe peut-être un très discret aspect d'oedème pulmonaire.

Problèmes hémorragiques et drainage

Après correction du relargage d'héparine, avant l'admission, saignement modéré qui se tarit dans les délais normaux. Ablation des drains pleural droit et latéro-auriculaire à H24, du drain pleural gauche à H30, du drain rétro-sternal et des cathéters auriculaire, radial et veineux à H38. Pertes corrigées initialement par transfusion de culots globulaires en raison de l'hémodilution.

Thrombopénie maximale 55.000 à J1.

Hémodynamique

Hémodynamique sans problème ; pression auriculaire systémique s'élève très passagèrement à 14 mm Hg après transfusion de culot globulaire. Le rythme cardiaque reste sinusal. Digoxine administrée aux doses habituelles.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse assez moyenne pour les 13 premières heures 80 ml soit 0,62 ml/kg/h, densité 1.028 ; s'améliore dès le lendemain : 202 ml/24 h soit 0,87 ml/kg/h, densité 1.030. Dès J4 (urines du 3ème jour post-opératoire) la densité urinaire chute à 1.009 et se maintient à 1.005 et 1.007 les 2 jours suivants. Kaliurèse forte les 3 premiers jours, et natriurèse basse mais non effondrée.

Prise de poids + 800 g à J3 s'accompagnant de discrets oedèmes, qui disparaissent tandis que le poids décroît dès J4.

Hémodilution maximale à J3 et qui régresse à partir de ce jour.

Problèmes thermiques et infectieux

Température reste aux alentours de 37° ; aucune infection locale ou générale ne se démasque.

Alimentation. Perfusion

Après un 1er échec à J2, alimentation définitivement reprise à H64 ; perfusion arrêtée à J5.

CONCLUSION

Suites opératoires très simples. La seule anomalie étant une PaO2 restée inférieure à 100 mm Hg sous une FiO2 de 100 %. Il faut signaler aussi une hémodilution un peu plus marquée que d'habitude.

EVOLUTION ULTERIEURE

Constatation 1 mois plus tard, en maison de convalescence, d'une tétraparésie spasmodique dont on ne connaît pas la date d'installation, mais très probablement pré-existante à l'intervention.

Obs. n° 11 : S... Sophie née le 3.11.1967

TGV à SIV intact (Rashkind) Mustard
Date et âge de l'intervention : 18.2.70, 2 ans 3 mois 1/2.
Durée de séjour à l'USIE : 6 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

1ère enfant née à terme ; au 4ème mois de grossesse intoxication grave par lévomépromazine. Accouchement normal. PN 3.500 g. Cri immédiat. Cyanose d'emblée.

Transfert à Bicêtre où le 9.1167 (6 jours) est pratiquée une atrioseptotomie type Rashkind créant un shunt auriculaire de 5 vol., amélioration immédiate.

Dans les jours qui suivent coma avec convulsions en rapport avec une hyponatrémie majeure par abus de diurétiques ; coma régressif sans séquelle.

On manque d'information sur l'évolution de la cardiopathie.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 2 ans 3 mois. Poids : 11.300 g. Taille : 89 cm.

Tolérance assez satisfaisante ; cyanose ++ ; dyspnée d'effort ; polyglobulie 7.180.000 GR/mm3.

RCT 0,58 ; vascularisation pulmonaire normale.

Rythme cardiaque sinusal ; axe QRS - 160° ; signes droits exclusifs.

Les données du cathétérisme ne sont pas connues.

INTERVENTION

Le 18.2.70 à l'hôpital Laennec.

Aucun incident.

CEC de 161 mn. Priming 950 ml de sang sur un total de 1.800 ml (Hartmann). Hypothermie 26°.

En cours de CEC hypocapnie permanente, PaCO2 29-21 mm Hg avec alcalose gazeuse pH 7,50-7,63.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Bonne : teint rose, conscience +, sans agitation ; hémodynamique correcte mais rythme cardiaque irrégulier non sinusal ; un saignement abondant nécessite une 2ème injection de protamine 5 mg ; diurèse bonne.

PaO2 n'est qu'à 50-65 mm Hg sous 100 % d'O2. Ionogramme sanguin normal.

SITUATION A L'ARRIVEE

L'aspect reste bon. Enfant rose, éveillé, calme. T. 38°4 ; diurèse satisfaisante ; hémodynamique également ; rythme non sinusal avec quelques extrasystoles ventriculaires.

Sous FiO2 100 % : pH 7,40 ; PCO2 29 mm Hg ; BD - 5 m Eq/l ; PaO2 60 mm Hg.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE Sans problème notable.

Ventilation

VA continue jusqu'à H63, discontinue jusqu'à H86. Extubation à H88.

Seul fait notable : existence et persistance d'une hypoxie relative puisque sous FiO2 > 80 %. PaO2 varie entre 80 et 50 mm Hg. Cette FiO2 est maintenue jusqu'à H55. Cependant sous 21 % d'O2 PaO2 reste à 55 mm Hg. Aucune anomalie radiologique ne permet d'expliquer cette hypoxie.

Problèmes hémorragiques et drainage

Aucun problème hémorragique après correction du relargage post-opératoire d'héparine..Ablation du drain pleural droit à H17 ; des drains pleural gauche et latéro-auriculaire à H27, du drain rétro-sternal et du cathéter auriculaire à H40.

Thrombopénie maximale à J4 : 40.000/mm3.

Hémodynamique

Une légère augmentation du volume cardiaque, transitoire est le seul fait notable et justifie l'administration de digoxine intra-veineuse.

Rythme cardiaque initialement ectopique est sinusal à J3 et J4, mais peut-être ectopique à J5.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse initiale excellente : 183 ml au cours des 13 premières heures soit : 1,24 ml/kg/h, densité 1.035 ; elle augmente encore les jours suivants : 520 ml de J1 à J2, densité 1.013, 410 ml de J2 à J3, densité 1.012 et enfin 600 ml de J3 à J4, densité 1.005. Comme d'habitude, kaliurèse initiale très forte (212 m Eq/l) mais diminue ensuite tout en restant nettement supérieure à la natriurèse basse.

Na se maintient entre 130 et 135 m Eq/l ; K reste sensiblement normal ; protidémie basse : 12 à 13 m Eq/l témoignant de l'hémodilution.

Problèmes neurologiques

La réapparition de l'agitation nécessite une nouvelle injection de diazépam puis de morphine.

Problèmes thermiques et infectieux

La température à 38°4 à l'entrée, se normalise rapidement ; aucune manifestation infectieuse n'apparaît.

Alimentation. Perfusion

Alimentation reprise sans difficultés à H48. Perfusion arrêtée à H96.

CONCLUSION

Evolution remarquable par sa simplicité et sa brièveté, bien que le bas niveau de la PaO2 sous ventilation artificielle en oxygène pur ait pu, au début, faire émettre quelques réserves.

Obs. n° 12 : S... Emmanuel né le 14.6.1966

TGV à SIV intact (Blalock-Hanlon) Mustard
Date et âge de l'intervention : 18.3.70, 3 ans 9 mois.
Durée de séjour à l'USIE : 16 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

1er enfant né au terme d'une grossesse troublée par une infection urinaire au 6ème mois. Accouchement difficile. PN 3.850 g. Cri immédiat. Pas de cyanose.

A la 15ème heure apparition de la cyanose, dont l'intensité s'accentue lentement.

Ce n'est qu'à l'âge de 1 mois, le 19.7.66 qu'est pratiquée l'intervention de Blalock-Hanlon. Celle-ci est extrêmement mouvementée en raison de 3 arrêts cardiaques successifs, dont le dernier prolongé, alors que la température est descendue spontanément à 33°. Après plus de 10 minutes de massage cardiaque vain, on se résout à abandonner et à terminer l'intervention, "pour la forme" ; quand spontanément, le massage étant déjà interrompu, le coeur se remet à battre et devient efficace. Intervention achevée dans l'angoisse, mais sans autre difficulté.

Malgré l'ambiance "dramatique" de l'intervention, résultat hémodynamique bon, en dehors d'un rythme ectopique mais régulier. Suites opératoires simples et surtout aucun dommage cérébral n'est à déplorer, examen neurologique normal.

A l'âge de 1 an développement psycho-moteur normal (QD : 96). Il est très probable que l'hypothermie involontaire concomitante de l'arrêt cardiaque a protégé le cerveau de l'hypoxie.

A l'âge de 16 mois : poussée d'insuffisance cardiaque.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 3 ans 9 mois. Poids : 13 kg. Taille : 93 cm.

Tolérance assez bonne : pas de nouvelle poussée d'insuffisance cardiaque ; cyanose ++, mais pas de dyspnée.

Cardiomégalie modérée, RCT 0,57, surcharge vasculaire pulmonaire +++.

Rythme cardiaque sinusal, axe QRS + 170°, HVD.

Cathétérisme : shunt auriculaire supérieur 4 vol., pas de CIV, gradient de pression VG. AP. Pression AP 40/25.

Polyglobulie à 8,5 M ; Hite 69 % ; Sa02 82.%.

INTERVENTION

Le 18.3.70 à l'hôpital Laennec.

Aucun problème opératoire particulier. CEC de 140 mn. Priming 950 ml de sang sur 1.540 ml au total (Hartmann), Hite 24 %, dilution faisant descendre Hite du malade de 67 à 44 %. Hypothermie 29°. Défibrillation provoquée.

SUITES OPERATOIRES IMMEDIATES

Situation bonne : réveil et agitation, calmée par diazépam, teint presque rose ; mais Pa02 passe de 115 à 65 mm Hg sous 02 pur ; diurèse bonne mais urines rouges ; T. 39° ; hémodynamique satisfaisante malgré syndrome de gêne au retour cave supérieur ; quelques extra-systoles ; reprise d'un saignement due au relargage d'héparine jugulée par protamine.

SITUATION A L'ARRIVEE

Bonne : T. 37°3, conscience +, agitation résistante au diazépam calmée par morphine ; rythme cardiaque à 90/mn nodal avec extra-systoles bigéminées ; PA 10/6 mais P.OS très élevée : 24 mm Hg. Légère cyanose du visage malgré Pa02 satisfaisante (syndrome cave supérieur) ; bonne diurèse ; saignement modéré.

pH 7,41 ; PCO2 32 mm Hg ; BD + 2 m Eq/l ; Pa02 84 mm Hg sous 100 % d'02 ; Na 138 ; K 4,6 ; protidémie 12,5 m Eq/l ; Hite 55 %.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Prolongée par une paralysie diaphragmatique droite.

Ventilation

VA continue jusqu'à H63 puis de H99 à J9, discontinue de H63 à H99 puis de J9 à J15. Extubation à J15.

Fi02 > 80 % jusqu'à H53, Pa02 85-75 mm Hg. Fi02 60 % de H53 à J15, Pa02 75-55 mm Hg.

Un encombrement trachéo-bronchique et l'échec d'une première tentative de sevrage de VA sont à mettre sur le compte d'une paralysie diaphragmatique droite régressive en une quinzaine de jours.

Saignement et drainage

Après correction du relargage d'héparine confirmé par l'étude de la crase sanguine, saignement se réduit mais les pertes ne sont pas compensées en raison de l'hyperpression auriculaire systémique importante.

Ablation du drain pleural gauche à H17, du cathéter auriculaire et du drain latéro-auriculaire à H25, du drain rétro-sternal à H40.

Thrombopénie maximale à J4 : 21.000/mm3.

Problèmes hémodynamiques

PA satisfaisante et stable. P.OS très élevée à l'entrée : 24 mm Hg, diminue progressivement et se normalise vers H11 8,5 mm Hg, les pertes sanguines n'étant pas compensées.

Rythme cardiaque d'abord nodal avec extra-systoles bigéminées justifiant l'électro-stimulation, devient sinusal à partir de J4, date à laquelle on supprime l'entraînement.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse bonne 0,91 ml/kg/h dans les 12 premières heures, densité 1.024 avec natriurèse conservée (78 m Eq/l) ; devient excellente les jours suivants : 2,3 à 3 ml/kg/h en moyenne. Bilan hydrique, sodé et potassique est même négatif pendant au moins les 3 premiers jours. Dès J2, densité urinaire tombe à 1.008. A partir de J3 natriurèse s'effondre.

Prise de poids cependant non négligeable + 1kg à J4, et se poursuit + 1,2 kg à J7, injection de furosémide à J7.

Hyponatrémie relativement peu marquée 130 m Eq entre H20 et H30 ; kaliémie stable à 4,5 m Eq/l ; hypoprotidémie à 12,5 m Eq/l.

Problèmes thermiques et infectieux Aucun

Problèmes neurologiques

Excellent état neurologique, aucune séquelle des arrêts cardiaques lors du Blalock-Hanlon à l'âge de 1 mois.

Administration de morphine pour lutter contre la douleur et l'agitation.

Alimentation. Perfusion

Reprise de l'alimentation à H40. Arrêt de la perfusion à H91.

CONCLUSION

Suites opératoires simples, mis à part une passagère hyperpression auriculaire systémique et quelques troubles du rythme, mais prolongées par une paralysie diaphragmatique droite.

EVOLUTION ULTERIEURE

Bon résultat : rythme cardiaque stable mais pas tout à fait sinusal.

Obs. n° 13 : S... David né le 6.4.1968

TGV à SIV intact (Rashkind) Mustard
Date et âge de l'intervention : 8.4.70, 2 ans.
Durée de séjour à l'USIE : 8 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

1er enfant de parents bien portants ; notion de "cardiopathies" (?) dans la famille de la mère. Grossesse normale ; terme 39 semaines. PN 3260 g.

Cyanose brutale avec dyspnée à la 9ème heure. Transfert à Bicêtre où est pratiqué le 9.4.68 (3 jours) un Rashkind : shunt auriculaire de 5 vol. Résultat clinique considéré comme bon.

Aucun fait évolutif notable, bonne tolérance.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 2 ans. Poids : 9.850 g (- 2 DS). Taille : 86 cm.
Pas de signes fonctionnels, cyanose modérée, polyglobulie à 6,8 M/mm3.
RCT : 0,61, hypervascularisation pulmonaire +.
Rythme sinusal, axe QRS - 150°, signes d'HVD exclusive.
Cathétérisme : CIA large : 3,7 vol. sans CIV ni canal, pressions VG 35/5, AP 25/10. Sa02 73 %.

INTERVENTION

Le 8.4.70 à l'hôpital Laennec.
Aucune particularité opératoire.
CEC de 168 mn. Priming 1.210 ml (Hartmann) dont 500 ml de sang. Hypothermie 30°.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Excellente : conscience normale, agitation réduite par diazépam ; hémodynamique parfaite ; rythme d'abord sinusal puis nodal ; teint rose ; Pa02 sous 02 pur passe de 85 à 235 mm Hg ; T. 38°5. Diurèse d'abord rouge puis claire ; drains peu productifs, des signes de relargage d'héparine conduisent à injecter 5 mg de protamine.

SITUATION A L'ARRIVEE

Bonne. Teint rose. Hémodynamique satisfaisante. Rythme nodal lent d'où entraînement électro-systolique. Sous 02 pur : Pa02 200 mm Hg et PC02 27 mm Hg. La diminition brusque de Fi02 à 60 % provoque une baisse tensionnelle et une moins bonne coloration ; la Fi02 est donc remontée à 80 %.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Ventilation

VA continue jusqu'à H116, discontinue jusqu'à H158. Extubation à H159.

A partir de H5 Fi02 peut à nouveau être abaissée au-dessous de 80 % et maintenue à 60 % jusqu'à H21. Mais un syndrome obstructif cave supérieur, responsable d'une discrète cyanose avec baisse de la Pa02, nécessite à nouveau la ventilation en 02 pur. Ce n'est qu'à partir de H63 que la Fi02 est ramenée à 60 %.

Au décours d'une aspiration : hémorragie trachéale sans lendemain.

Problèmes hémorragiques et drainage

Relargage d'héparine en post-opératoire, rapidement corrigé par 5 mg de protamine avant l'admission. Les drains pleural droit et latéro-auriculaire sont enlevés à H15, les drains pleural gauche et rétro-sternal à H27.

L'hémorragie trachéale d'origine traumatique est probablement aggravée par la thrombopénie 40.000 de J2 à J4.

D'autre part il est probable que les pertes sont un peu surcompensées dans les 24 premières heures, puisque l'hématocrite atteint 50 à 55 % alors que la protidémie n'est que de 13 m Eq/l.

Problèmes hémodynamiques

Dans les 12 premières heures apparaît un syndrome de gêne au retour veineux cave, maximum à partir de H24 jusqu'à J3 date à laquelle il commence à régresser ; le coeur n'augmente pas de volume, mais on note un élargissement en cheminée du médiastin supérieur.

Vers H21 quelques difficultés d'entraînement électro-systolique sont responsables d'une brève chute tensionnelle à 60 mm Hg avec élévation de la P.VC, le rythme spontané étant nodal lent 70 à 80/mn. A partir de J4 suppression sans difficulté de l'électro-stimulation.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse faible au cours des 12 premières heures 70 ml, 0,58 ml/kg/h en moyenne, de densité 1.035 ; s'améliore un peu par la suite ; natriurèse très faible. De J3 à J4, densité urinaire chute brusquement de 1.022 à 1.009 mais sans inversion du rapport Na/K urinaire.

A J5 prise de poids 1.435 g. Administration de furosémide à J6, puis de spironolactone à J7.

Hyponatrémie (132-129 m Eq/l) habituelle et hypoprotidémie nette et stable à 12-13 m Eq/l malgré Hite plutôt élevé (50 à 55 %) dû à la compensation des pertes sanguines par des culots globulaires. Cétose de J2 à J3.

Problèmes thermiques et infectieux Aucun

Alimentation. Perfusion

Alimentation reprise à H73. Perfusion arrêtée à H113.

CONCLUSION

Evolution assez simple cependant marquée par :

. quelques fluctuations des conditions de ventilation, en particulier de la FiO2, en raison d'une mauvaise tolérance à une diminution brutale de la FiO2 au début, puis du retentissement d'un syndrome de gêne au retour veineux cave supérieur en même temps que de difficultés passagères de l'électro-stimulation ;

. une hémorragie trachéale traumatique ;

. un syndrome d'obstacle cave supérieur ;

. une rétention hydrique notable.

EVOLUTION ULTERIEURE

Dans les mois qui ont suivi est apparu, secondairement un chylothorax gauche, abondant et récidivant. D'autre part, les troubles du rythme persistaient, d'origine auriculaire, à fréquence rapide.

Obs. n° 14 : R... Reine née le 17.4.1967

TGV à SIV intact (Rashkind) Mustard
Date et âge de l'intervention : 15.4.70, 3 ans.
Durée de séjour à l'USIE : 12 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

Pas d'antécédent familial notable. 3ème enfant née au terme d'une grossesse normale. Cri immédiat. PN 3.800 g. Cyanose d'emblée.

Cyanose d'abord paroxystique et réversible puis permanente et intense. Diagnostic de TGV confirmé par cathétérisme à l'âge de 16 jours, et Rashkind : shunt de 3,2 vol., PO2 dans l'OD passe de 26 à 41 mm Hg et Sa02 périphérique de 63 % à 82 %.

Résultat bon jusqu'à l'âge de 18 mois, puis la cyanose s'accentue, une dyspnée apparaît. La polyglobulie nécessite saignées et perfusions de plasma. Enfant attardée tant sur le plan du développement staturo-pondéral que psychomoteur puisqu'à 3 ans elle ne marche pas encore.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 3 ans. Poids : 10.140 g (- 2 DS). Taille : 87 cm (- 1,5 DS).
Tolérance médiocre, cyanose +++, dyspnée ++.
Cardiomégalie, RCT 0,58, vascularisation pulmonaire peu augmentée.
Rythme cardiaque sinusal ; axe QRS + 150° ; SVD.
Cathétérisme : shunt auriculaire 3,2 vol. ; pas de CIV ni canal artériel ; P.AP 24/13 ; Sa02 68 %.

INTERVENTION

Le 15.4.70 à l'hôpital Laennec.

Opération rendue longue et difficile par la petitesse de l'OD et l'existence d'une petite CIV musculaire, fermée par un point en U.

CEC de 183 mn. Priming 1.210 ml (Hartmann) dont seulement 550 ml de sang sur Revol ; Hite 12 % ; héparine 30 + 8 mg/h ; protamine 40 mg ; hypothermie 29°.

Hémodynamique per-opératoire très médiocre PA 40 à 50 mm Hg.

Dilution du priming fait brusquement baisser Hite de 59 à 31 % ; hypokaliémie à 2,5 m Eq/l sur-corrigée 6 m Eq/l.

Après défibrillation provoquée, le "démarrage" du coeur s'avère difficile.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Inquiétante : pas de réveil, on note des clonies de la commissure labiale, une hypotonie et l'existence de mouvements anormaux.

Rythme cardiaque irrégulier et rapide 200/mn. PA correcte entre 90/60 et 70/50 mais POS 18 mm Hg et PVC 14 mm Hg.

En quelques heures la situation s'améliore.

SITUATION A L'ARRIVEE

Beaucoup moins mauvaise qu'en fin d'intervention, mais : T. 39° ; conscience très visqueuse ; agitation ++ ; hémodynamique médiocre : PA 60-40 mm Hg et POS très élevée 24 mm Hg ; diurèse très faible. Par ailleurs, teint rose, saignement peu important.

Sous 02 pur : pH 7,34 ; PC02 32 mm Hg ; BD - 8 m Eq/l ; Pa02 84 mm Hg ; protidémie 10 ; Na 136 ; K 5,4 m Eq/l ; urée sanguine 0,29 g/l.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Très préoccupante dans les premiers jours.

Ventilation

VA continue jusqu'à H111 ; discontinue jusqu'à J7. Extubation à H158 (J7).

FiO2 > 80 % jusqu'à H40 puis de H47 à H102 (PaO2 165 à 175 mm Hg), FiO2 entre 80 % et 60 % de H40 à H47 puis de H102 à J7 (PaO2 120 à 188 mm Hg).

Plusieurs complications ventilatoires émaillent cette évolution :

- à H47 oedème pulmonaire modéré, agitation, lutte contre la machine, moins bonne coloration, image radiologique caractéristique ; injection de morphine et remontée de FiO2 à 100 % font tout rentrer dans l'ordre ; il ne persiste qu'une légère ligne pleurale droite ;
- paralysie phrénique droite objectivée par l'ascension de la coupole diaphragmatique ;
- hémorragie trachéale cataclysmique après aspiration à J5.

Problèmes hémorragiques et drainage

De discrètes anomalies de la crase sanguine à J1 font soulever l'hypothèse d'un syndrome de coagulation intra-vasculaire à minima dû à un surdosage en protamine. Mais saignement reste modéré. Ablation des 2 drains pleuraux à H15, du drain latéro-auriculaire à H32, du cathéter auriculaire et du drain rétro-sternal à H113.

A J5, à la suite d'une aspiration, hémorragie trachéale cataclysmique provoquant asphyxie et bradycardie ; saignement abondant et prolongé, d'autant que la thrombocytémie est inférieure à 30.000/mm3 ; il nécessite transfusions, instillation intra-trachéale de thrombase et injection de vitamine K1. Au bout de 48 heures les aspirations trachéales ne sont plus sanglantes.

Thrombopénie maximale 15.000/mm3 à J6.

Problèmes hémodynamiques

A J0, hémodynamique extrêmement préoccupante, PA basse, POS s'élève jusqu'à 24 mm Hg avant de redescendre à 17, diurèse nulle. Syndrome de bas débit combattu par adrénaline et isoprénaline qui renforcent la tachycardie. Amélioration après quelques heures critiques, perfusion de mannitol déclenche la diurèse.

A J1, hémodynamique encore médiocre, dépendante du débit de la perfusion d'isoprénaline et d'adrénaline ; adrénaline supprimée dans la journée en raison de la vasoconstriction périphérique intense.

A J2, oedème pulmonaire modéré, contemporain d'une hyperpression veineuse à 22 mm Hg, et d'évolution rapidement régressive sous morphine, digoxine et ventilation en O2 pur.

Par la suite l'hémodynamique s'améliore.

Le rythme d'abord ectopique rapide, redevient sinusal, puis survient un BAV rapide, ou flutter auriculaire bloqué, traité par ajmaline et digoxine per os ; électro-stimulation rendue difficile par la rapidité du rythme.

Après 48 heures de ce traitement per os, flutter remplacé par un BAV avec rythme régulier vers 100/mn.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse initialement faible amorcée par mannitol à H6, atteint 72 ml dans les 12 premières heures, densité faible 1.018 et ainsi que les jours suivants 1.018 à 1.020. De J1 à J2 : diurèse 180 ml : 0,74 ml/kg/h ; elle augmente les jours suivants 0,88 à 1,1 ml/kg/h.

A J5, prise de poids + 1.300 g ; on administre spironolactone puis furosémide le lendemain avec effet bénéfique.

Parallèlement à l'oligurie initiale, le taux d'urée sanguine atteint 1,50 g/l à H27 puis diminue très progressivement (0,50 g à J6). K reste à un taux relativement élevé 5,3 m Eq/l jusqu'à H27 malgré l'absence d'apport potassique, puis décroît modérément. Na reste satisfaisante avec un minimum de 134 m Eq/l entre H24 et H34. L'hypoprotidémie initiale à 10 m Eq est rapidement remontée à 12 m Eq mais pas au-delà. Cétose +++ entre H24 et H38.

Il est à noter que la dilution du priming étant importante : 550/1.210 ml, Hite 12 %.

Problèmes infectieux et thermiques

T. oscille entre 38° et 39° jusqu'à J2 puis se normalise. Aucune infection ne se déclare.

Problèmes neurologiques

L'agitation initiale d'une part, l'épisode d'oedème pulmonaire d'autre part, conduisent à utiliser la morphine avec efficacité et sans conséquence fâcheuse malgré hémodynamique précaire. Compte-tenu du retard psycho-moteur préalable, il ne semble pas que l'intervention ou les suites opératoires aient été responsables de dommages cérébraux durables, malgré les clonies observées en fin d'opération.

Alimentation. Perfusion

Après un 1er échec à H67, reprise de l'alimentation à H70. Arrêt de la perfusion à J6.

CONCLUSION

Intervention longue et difficile. Suites opératoires extrêmement préoccupantes dans les 48 premières heures en raison de problèmes hémodynamiques sérieux ; quelques problèmes ventilatoires transitoires par la suite : hémorragie trachéale traumatique et paralysie phrénique droite. Mais évolution finalement favorable malgré la persistance de troubles du rythme cardiaque.

Obs. n° 15 : B... M... Latifa née le 6.11.1966

TGV à SIV intact (Blalock-Hanlon) Mustard
Date et âge de l'intervention : 12.6.70, 3 ans 7 mois.
Durée de séjour à l'USIE : 9 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

Parents cousins germains. 2 enfants décédés à 1 an et 18 mois d'une "maladie cyanogène" (?). Latifa est une jumelle née d'une 4ème grossesse ; l'autre jumelle est bien portante. Accouchement à terme. PN 2.700 g. Cri immédiat. Cyanose d'emblée.

Devant cette cardiopathie cyanogène et soufflante, sans avoir recours au cathétérisme, on porte le diagnostic de TGV + CIV. Le 12.12.66 à l'âge de 36 jours : atrioseptotomie chirurgicale (Blalock-Hanlon) qui fait passer PaO2 de 32 à 53 mm Hg et SaO2 de 45 à 82 %. Suites opératoires assez simples ; l'enfant reste intubé 12 jours. Le résultat paraît satisfaisant.

Evolution sans particularité.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 3 ans 7 mois. Poids : 13 kg (- 1 DS). Taille : 94 cm.

Tolérance bonne : pas de dyspnée, mais cyanose +++ avec polyglobulie à 7,1 M/mm3 et Hite 76 %.

Coeur de volume normal, RCT 0,52, vascularisation pulmonaire à peine augmentée.

Rythme cardiaque sinusal, axe QRS + 160°, SVD.

Cathétérisme : CIA large, shunt 4,6 vol. ; pas de CIV ; P.AP 35/19 avec discret gradient VG-AP sans sténose ; PaO2 30 mm Hg ; SaO2 63 %.

INTERVENTION

Le 3.6.70 à l'hôpital Laennec.

CEC de 104 mn. Priming 1.535 ml (Hartmann) dont 1.000 de sang ; héparine 40 + 10 mg ; protamine 50 mg. Hypothermie 30°.

Aucune difficulté opératoire ; pas de CIV.

Très brève phase d'hypercapnie (PCO2 > 100 mm Hg) en début de CEC. En fin de CEC PaO2 passée de 41 à 75 mm Hg. Hite de 56 à 42 %.

Après défibrillation spontanée, le coeur repart d'emblée efficace.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Excellente : enfant consciente, teint rose (PaO2 160 mm Hg sous O2 pur), bonne hémodynamique, rythme non sinusal mais régulier ; T. 38°3 ; diurèse abondante. Relargage d'héparine corrigé par injection de protamine.

SITUATION A L'ARRIVEE

Toujours excellente : teint un peu dégradé au cours de transport redevient rose ; conscience parfaite sans agitation ; T. 37°5 ; hémodynamique bonne malgré PV élevée ; diurèse bonne ; saignement minime.

Sous O2 pur : pH 7,36 ; PCO2 44 mm Hg ; BD - 1 m Eq/l ; PaO2 96 mm Hg ; Hite 50 % ; protides 14,5 ; Na 128 ; K 4,1 m Eq/l.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Marquée par quelques difficultés de ventilation.

Ventilation

VA continue jusqu'à H94, discontinue jusqu'à J8. Extubation à J9.

Débranchements mal supportés, suspicion non confirmée de paralysie phrénique gauche. Trouble de ventilation du sommet gauche et emphysème médiastinal à gauche.

FiO2 > 80 % jusqu'à H77 (PaO2 75 à 120 mm Hg). Sous 60 % d'O2, jusqu'à J7, PaO2 77 à 115 mm Hg. En ventilation spontanée à l'air libre : PaO2 47 mm Hg.

Pertes sanguines et drainage

En raison de la forte compensation post-opératoire et d'une PV haute pendant les 48 premières heures, pertes sanguines non compensées, et bilan sanguin déficitaire - 250 ml à H36 alors qu'à la même heure bilan hydrique positif + 200 ml.

Ablation du drain latéro-auriculaire à H13, du drain pleural gauche à H24, du cathéter auriculaire et du drain rétro-sternal à H38.

La thrombopénie atteint 25.000/mm3 à J3.

Hémodynamique

Sans histoire en dehors d'une PV élevée pendant le premier jour.

Rythme non sinusal, électro-stimulation responsable d'irrégularités (rythme propre + rythme stimulé) rapidement supprimée.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse faible ; natriurèse faible ; kaliurèse élevée mais non excessive si bien qu'à J3 bilan potassique, hydrique et sodé positif. Densité urinaire successivement : 1.030, 1.027, 1.011, 1.011 et 1.005.

Bien que bilan hydro-sodé soit positif au moins jusqu'à J3, prise de poids à J5 inférieure à 300 g.

Hémodilution maximale à J3, Na 125 m Eq ; K 3,9 m Eq ; protides 13 m Eq/l ; elle s'atténue dès J4 : Na 139 m Eq ; K 4 m Eq ; protides 16 m Eq/l.

A J3 une cétose est constatée.

Problèmes thermiques et infectieux

Aucun. Température stable aux alentours de 37°.

Problèmes neurologiques

Plusieurs phases d'agitation au cours desquelles le teint devient gris et le pouls s'accélère, nécessitent administration de morphine.

Alimentation. Perfusion

Reprise de l'alimentation à partir de H69. Arrêt de la perfusion à H110.

CONCLUSION

Suites opératoires simples malgré quelques difficultés de ventilation en rapport avec une mauvaise tolérance des débranchements peut-être due à une atelectasie du sommet gauche associée à un emphysème médiastinal gauche, tous deux passagers.

Obs. n° 16 : M... Eric né le 5.9.1967

TGV à SIV intact (Rashkind) Mustard
Date et âge de l'intervention : 10.6.70, 2 ans 9 mois.
Durée de séjour à l'USIE : 8 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

2ème enfant, né à terme ; grossesse normale au 2ème mois de laquelle la mère a été en contact avec un rougeoleux. PN 3.750 g. Cri immédiat. Cyanose d'emblée.

Exsanguino-transfusion à la 12ème heure pour ictère par incompatibilité foeto maternelle.

Accentuation progressive de la cyanose et signes de défaillance cardiaque.

Transfert à Bicêtre et atrioseptotomie type Rashkind le 27.10.67 ; PaO2 passe de 30,5 à 45 mm Hg et SaO2 dans le VD de 57,5 à 83 %. Pas de CIV visible. Résultat satisfaisant.

Evolution simple, développement staturo-pondéral correct.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 2 ans 9 mois. Poids : 12.100 g. Taille : 89 cm.

Tolérance devenue médiocre : cyanose +++, dyspnée +, polyglobulie 7,6 M/mm3.

Rapport cardio-thoracique 0,56, hypervascularisation pulmonaire franche.

Rythme sinusal, axe QRS - 160°, SVD.

Cathétérisme : CIA large, shunt 3,1 vol., pressions basses : AP 35/30, VG 37/0-7, ni CIV ni canal artériel ; SaO2 68 %

INTERVENTION

Le 10.6.70 à l'hôpital Laennec.

CEC de 116 mn. Priming 1.800 ml de sang sur un total de 2.550 ml (Ringer Lactate), héparine 70 + 40 mg ; protamine 130 + 30 mg × 2. Hypothermie 30°.

Aucun problème de technique opératoire. Défibrillation spontanée.

En fin de CEC, l'injection intra-cardiaque de sulfate de protamine déclenche un brutal collapsus sur lequel chlorure de Ca, hydrocrotisone et isoprénaline sont sans effet mais qui cède à l'injection d'aramine et de digoxine.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

D'abord mitigée : hémodynamique médiocre, rythme supra ventriculaire, cyanose persistante, difficulté de ventilation, PaO2 basse 45-50 mm Hg, fièvre à 39°. Mais la situation s'améliore sous transfusion, le teint rosit, PaO2 remonte à 100 mm Hg, et l'impression secondaire est nettement favorable.

SITUATION A L'ARRIVEE

Bonne : T. 38°2, bon état de conscience, l'agitation qui résiste au diazépam cède à la morphine ; rythme cardiaque supra-ventriculaire régulier ; hémodynamique satisfaisante ; ventilation sans problème ; diurèse correcte ; saignement discret.

Sous FiO2 100 % : pH 7,40 ; PCO2 50 ; BE + 4 ; PaO2 88 mm Hg ; Hite 51 % ; ionogramme sanguin normal.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Simple dans son ensemble.

Ventilation

VA continue jusqu'à H113, puis discontinue jusqu'à H159. Extubation à H161.

Sous FiO2 > 80 %, jusqu'à H66, PaO2 ne dépasse pas 100 mm Hg. De H66 à H112, FiO2 progressivement diminuée de 80 à 60 %, PaO2 se maintient vers 70 mm Hg.

Atelectasie passagère du sommet gauche et discret épanchement de la base gauche qui ne sera pas ponctionné.

Problèmes hémorragiques et drainage

Saignement modéré qui se tarit rapidement.

Drains pleuraux et latéro-auriculaire enlevés à H12, drain rétro-sternal à H18.

Thrombopénie habituelle peu importante, ne descendant pas au-dessous de 65.000/mm3 à J3.

Hémodynamique

Deux heures après l'injection de morphine nécessitée par l'agitation initiale PA et POS baissent nettement : (PA 6,5/3 - POS 5-6). Transfusion de 75 ml fait remonter POS tandis que PA ne remonte que sous entraînement électro-systolique et digitalisation. Electro-stimulation maintenue de H8 à H22.

Rythme cardiaque d'abord supra-ventriculaire devient sinusal par la suite.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse initiale faible : 0,50 ml/kg/h pour les 12 premières heures, densité 1.035 ; s'améliore un peu les jours suivants. Kaliurèse très importante jusqu'à J5 ; ne devient inférieure à la natriurèse, qui elle augmente progressivement, qu'à partir de J6. Densité urinaire > 1.025 jusqu'à J5, 1.013 à J5 et 1.008 à J6.

Prise de poids + 1.880 g à J4, décroît par la suite, sans diurétique.

Modifications du ionogramme sanguin modérées ; hyponatrémie habituelle stable vers 133 m Eq/l. Cétose modérée de J2 à J6.

Problèmes thermiques et infectieux

Température n'a jamais dépassé 38°2 ; aucune infection ne s'est manifestée.

Alimentation. Perfusion

Reprise de l'alimentation par gavages à H70. Arrêt de la perfusion à H110.

CONCLUSION

Suites opératoires simples. La fin de l'opération a été marquée par un collapsus secondaire à l'injection de sulfate de protamine, et l'administration ultérieure de morphine a eu un fâcheux mais passager effet sur l'hémodynamique.

EVOLUTION ULTERIEURE

En août 1970, le rythme cardiaque était sinusal et le résultat considéré comme excellent.

Obs. n° 17 : S... Véronique née le 20.2.1968

TGV à SIV intact (Rashkind) Mustard
Date et âge de l'intervention : 17.6.70, 2 ans 4 mois.
Durée de séjour à l'USIE : 19 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

3ème enfant ; parents bien portants. Grossesse normale. Naissance à terme. PN 3.680 g. Cri immédiat. Pas de réanimation.

Apparition de cyanose et polypnée à la 47ème heure. Transfert à Bicêtre le 23.2.68 où le diagnostic de TGV est confirmé cliniquement. Le lendemain, à l'âge de 4 jours, cathétérisme et atrioseptotomie de Rashkind ; PaO2 passe de 39 à 42 mm Hg (SaO2 45 %) et l'oxymétrie dans l'OD (OS) de 10,5 à 18,4 vol. Suites simples, mais régression lente et incomplète de la cyanose.

Evolution sans incident ni facteur intercurrent.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 2 ans 4 mois. Poids : 9,3 kg (- 2 DS). Taille : 87 cm.

Tolérance moyenne, cyanose ++, dyspnée +, hippocratisme digital net ; polyglobulie 8,6 M/mm3, Hite 61 %.

Rapport cardio thoracique 0,59, hypervascularisation pulmonaire nette.

Rythme cardiaque sinusal, axe QRS - 160°, SVD.

Cathétérisme : shunt auriculaire 3,1 vol. ; P.VG basse 32/0-6 ; ni CIV ni canal ; SaO2 61 %.

INTERVENTION

Le 17.6.70 à l'hôpital Laennec.

CEC de 106 mn. Priming 550 ml de sang sur 1.180 ml au total (Hartmann) ; héparine 27 + 8 mg ; sulfate de protamine 37 mg ; hypothermie 24°.

Pas de particularité ou d'incident opératoire.

Chute initiale de K à 1,9 m Eq/l rapidement corrigée. Hypoxie transitoire franche, PaO2 38 mm Hg.

Défibrillation spontanée.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Assez bonne : hémodynamique correcte mais teint un peu pâle et encore cyanosé. PaO2 50 mm Hg ; Hite 34 %.

SITUATION A L'ARRIVEE

Satisfaisante : T. 38°3 ; conscience +, agitation qui nécessite l'administration de morphine ; rythme cardiaque ectopique avec quelques extra-systoles ventriculaires ; hémodynamique moyenne, 1ère dose de digoxine injectée d'emblée ; pas de problème ventilatoire ; diurèse satisfaisante ; reprise modérée du saignement conduit à injecter une dose supplémentaire de protamine 5 mg.

Sous FiO2 100 % : pH 7,54 ; BD 0 ; PCO2 25 ; PaO2 43 mm Hg. Hite 37 % ; iono sanguin normal.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Suites assez simples malgré une hypoxie persistante.

Ventilation

VA continue jusqu'à H68, discontinue jusqu'à H119. Extubation à H120.

FiO2 > 80 % jusqu'à H67, mais PaO2 reste inférieure à 55 mm Hg. Puis sous FiO2 entre 80 et 60 %, PaO2 50-60 mm Hg.

Opacité radiographique importante du sommet droit, dont la persistance malgré kinésithérapie a fait évoquer la possibilité d'une collection hémorragique.

Problèmes hémorragiques et drainage

La poursuite du saignement dans les premières heures malgré une première injection de protamine à H0, évoque une neutralisation insuffisante de l'héparine et conduit à renouveler l'injection de protamine et à compenser les pertes par culots globulaires. Le saignement se tarit.

Thrombopénie maximale 15.000/mm3 à J3 et J4.

Ablation des drains pleuraux à H16 ; l'ablation du drain latéro-auriculaire à H24 entraîne un pneumothorax discret à droite ; ablation du drain rétro-sternal et des cathéters auriculaire et radial à H56.

Hémodynamique

Aucun problème notable en dehors d'un discret syndrome de barrage cave supérieur dans les premiers jours. Rythme cardiaque non sinusal mais régulier ; électro-stimulation jusqu'à H30.

Digitalisation habituelle par digoxine IV.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Bonne diurèse initiale 0,92 ml/kg/h pour les 14 premières heures, densité 1.035 ; oligurie les jours suivants 0,54 ml/kg/h de J3 à J4. Kaliurèse très forte surtout jusqu'à J4, natriurèse peu abaissée jusqu'à J2 s'effondre ensuite.

Prise de poids 1.100 g à J3 et J4 ; l'oligurie persistant, prescription de spironolactone à J6.

Modifications habituelles du iono sanguin en particulier nette hyponatrémie 123 m Eq/l à J2.

Problèmes thermiques et infectieux

Température aux alentours de 38° jusqu'à H62 puis 37°. Aucune infection décelée.

Alimentation. Perfusion

Reprise de l'alimentation à H67, poursuite de la perfusion jusqu'à J5.

CONCLUSION

Suites opératoires simples malgré la persistance d'une hypoxie franche même en O2 pur. A noter quelques problèmes mineurs de saignement et de drainage.

Obs. n° 18 : L... Guillaume né le 1.10.1968

TGV à SIV intact (Rashkind + Blalock-Hanlon) Mustard
Date et âge de l'intervention : 30.9.70, 2 ans.
Durée de séjour à l'USIE : 7 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

5ème enfant d'une 4ème grossesse (1 grossesse gémellaire). Un frère présente une fente vélo-palatine ; aucune autre antécédent familial notable. Grossesse normale. Accouchement à terme. Cri immédiat. PN 3.850 g. Cyanose après un intervalle libre de quelques heures.

Au 4ème jour, le 4.10.68, cathétérisme et atrioseptotomie par la méthode de Rashkind, shunt de 3 vol. ; résultat peu satisfaisant, la cyanose persiste et quelques malaises surviennent, incitant à compléter l'atrioseptotomie par voie chirurgicale.

Intervention de Blalock-Hanlon le 17.1.69 (3 mois 1/2). Le résultat n'est guère plus satisfaisant, la cyanose persiste, intense.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 2 ans. Poids : 8.150 g (- 3,5 DS). Taille : 83 cm (- 1 DS).

Tolérance mauvaise : hypotrophie, dyspnée, cyanose +++ avec polyglobulie à 7,3 M/mm3 et thrombocytose à 850.000/mm3.

Surcharge vasculaire pulmonaire notable.

Rythme cardiaque sinusal, axe QRS + 140°, SVD franche.

Cathétérisme : shunt auriculaire quasi nul ; pressions VG 42/0, AP 36. Désaturation périphérique importante 59 %.

INTERVENTION

Le 30.9.70 à l'hôpital Laennec.

Pas de problème de technique chirurgicale.

CEC de 148 mn. Priming 550 ml de sang sur un total de 1.185 ml (Hartmann) ; Hite 14 % ; héparine 24 mg + 6 mg/heure ; 32 mg de sulfate de protamine. Hypothermie 28°.

La dilution du priming fait passer Hite de 56 à 32 % qui remonte ensuite à 41 %, de même la kaliémie chute passagèrement à 2,8 m Eq/l. En fin de CEC pendant un court instant PA descend à 30 mm Hg.

Défibrillation provoquée par un choc électrique.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Bonne. Enfant éveillé, hémodynamique satisfaisante, rythme non sinusal, assez lent 90/mn. Hémoglobinurie passagère.

SITUATION A L'ARRIVEE

Bien que le transport ait été traumatisant, situation bonne : T. 37°6 ; conscience + sans agitation ; hémodynamique correcte ; rythme ectopique lent (80-90/mn) ; saignement minime ; urines rosées.

pH 7,43 ; PCO2 36 mm Hg ; BD 0 ; PaO2 78 mm Hg en O2 pur ; Hite 45 % ; protidémie 13,5 ; Na 139 ; K 4,4 m Eq/l.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Très simple.

Ventilation

VA continue jusqu'à H53, puis discontinue jusqu'à H110. Extubation à H111.

En O2 pur, PaO2 passe rapidement de 78 à 148 mm Hg, puis la FiO2 est diminuée à 80 % (H25) : PaO2 125 mm Hg. De H25 à H65 sous une FiO2 passant de 80 à 60 % : PaO2 110 à 80 mm Hg ; de H65 à H111, FiO2 de 60 à 40 % : PaO2 de 85 à 52 mm Hg.

En ventilation spontanée à l'air libre : PaO2 34 mm Hg.

Aucune anomalie radiologique ; aucune difficulté ventilatoire.

Problèmes hémorragiques et drainage

Aucun problème hémorragique. Ablation du drain pleural gauche à H9, du drain pleural droit à H10, du drain latéro-auriculaire à H14 et enfin du rétro-sternal à H15.

Le cathéter auriculaire mal fixé, tombe à H1.

Thrombopénie importante et assez durable 45.000 à J1, 15.000 à J3, 20.000 à J5.

Problèmes hémodynamiques

Hémodynamique stable et satisfaisante sous électro-stimulation permanente nécessitée par le rythme ectopique lent 50/mn.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse initiale 65 ml en 12 heures (0,66 ml/kg/h), densité 1.030, avec forte kaliurèse (142 m Eq/l) et natriurèse non nulle (57 m Eq/l). Les jours suivants la diurèse baisse un peu, la densité reste élevée. A J4 brutale chute de la densité à 1.007. A J5 natriurèse redevient spontanément supérieure à la kaliurèse.

Prise de poids + 670 g à J5 puis diminution par la suite.

L'ionogramme sanguin traduit une franche hémodilution : Na oscillant entre 126 et 130 à partir de H21 et jusqu'à H72 ; protidémie descendant à 12 m Eq/l à H12 et ne remontant que lentement à partir de H72 alors que K reste aux alentours de 4 m Eq/l et que Hite diminue lentement de 47 à 40 %. Cétonémie permanente.

Problèmes thermiques et infectieux Aucun

Problèmes neurologiques

Une phase d'agitation peu après l'admission nécessite l'administration de morphine.

Alimentation. Perfusion

Reprise de l'alimentation à H43. Arrêt de la perfusion à J5.

CONCLUSION

Suites operatoires extrêmement simples ; le seul souci étant la persistance d'un rythme cardiaque lent nécessitant entraînement électro-systolique prolongé.

Obs. n° 19 : J... Marie-Ange née le 5.3.1969

TGV avec CIV (Rashkind) Mustard + fermeture de CIV
Date et âge de l'intervention : 7.10.70, 1 an 7 mois.
Durée de séjour à l'USIE : 7 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

1er enfant de parents bien portants. Née au terme d'une grossesse normale. Accouchement normal. 1er cri immédiat. PN 3.550 g.

La cyanose apparaît à la 6ème heure. Hospitalisation à Bicêtre le 20.3.69. Le lendemain à l'âge de 16 jours, confirmation par cathétérisme du diagnostic de TGV avec CIV et atrioseptotomie selon le procédé de Rashkind ; résultat très satisfaisant.

Sous traitement par digoxine, bonne tolérance de la cardiopathie, développement staturo-pondéral et psycho-moteur normal.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 1 an 7 mois. Poids : 9 kg. Taille : 87 cm.
Bonne Tolérance : cyanose +, pas de dyspnée.
Cardiomégalie discrète, hypervascularisation pulmonaire +.
Rythme sinusal, axe QRS - 150°, SVD.
Cathétérisme : shunt auriculaire 3 vol. ; CIV visible à l'angiocardiographie non objectivée par l'étude des pressions et de l'oxymétrie ; pressions basses VG 48/0, AP 35/10 ; Sa02 85 %.

INTERVENTION

Le 7.10.70 à l'hôpital Laennec.

CEC de 167 mn. Priming de 1.240 ml (Hartmann) dont 700 ml de sang, héparine 30 mg + 8 mg/h ; protamine 40 mg. Hypothermie 29°. Défibrillation provoquée, 1 choc électrique.

A la correction de la TGV selon la technique de Mustard s'ajoute la fermeture de 2 CIV, l'une petite musculaire par un point en U, l'autre plus grande sous la tricuspide par un patch.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Mitigée : réveil incomplet ; PA basse ; saignement par relargage d'héparine, ré-injection de protamine ; mauvaise adaptation ventilatoire, hypocapnie et agitation, injection de morphine.

SITUATION A L'ARRIVEE

Transport mal supporté, situation préoccupante : teint gris ; conscience nulle, myosis serré ; hémodynamique centrale et périphérique mauvaise, diurèse misérable.

Sous Fi02 100 % : pH 7,47 ; BD - 2 m Eq/l ; PC02 27 ; Pa02 100 mm Hg ; iono sanguin normal.

Hypothèse d'une intoxication par morphine confirmée quand on apprend que l'enfant en a reçu 10 mg au lieu de 0,9 mg.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Inquiétante pendant les 72 premières heures.

Ventilation

VA continue jusqu'à H85, discontinue jusqu'à H134. Extubation à H136.

FiO2 > 80 % jusqu'à H82. Tentative de diminution de FiO2 entre J2 et J3 responsable d'un collapsus rapidement réversible.

Pas d'autre complication ventilatoire notable.

Problèmes hémorragiques et drainage

Après correction du relargage d'héparine, le saignement se tarit. Ablation des drains pleuraux à H16, latéro-auriculaire à H19, du cathéter auriculaire et du drain rétro-sternal à H67.

Thrombopénie maximale 25.000/mm3 à J4.

Hémodynamique

Après le collapsus initial, hémodynamique s'améliore sous transfusions et digoxine, mais reste médiocre par intermittence jusqu'à H24. De J2 à J3 épisode de collapsus bref et réversible lors d'une tentative de diminution de FiO2.

Rythme cardiaque ectopique rapide au début, contrôlé par entraînement électro-systolique.

A partir de J5, plus aucun problème hémodynamique.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Au cours des 12 premières heures : oligo-anurie concomitante au collapsus : 0,33 ml/kg/h, élévation de l'urée sanguine à 1 g/l et de K à 6,9 m Eq/l ; restriction hydrique et administration de kayéxalate à H4 et H10. Reprise de la diurèse à J1 : 0,98 ml/kg/h avec forte kaliurèse et natriurèse quasi nulle.

Oedèmes constatés à J2, s'accentuant jusqu'à J5 où la prise de poids est + 1.250 g. Administration de furosémide à H121 avec efficacité.

Problèmes neurologiques

Coma initial par intoxication morphinique ; conscience reste longtemps visqueuse avec présence d'ondes lentes sur le tracé EEG.

Problèmes thermiques et infectieux

Fièvre persistante 38° à 39° sans infection ni autre cause patente.

Alimentation. Perfusion

Reprise de l'alimentation à H72. Arrêt de la perfusion à H89.

CONCLUSION

Suites opératoires mouvementées dans les premiers jours en raison d'un coma et d'un collapsus cardio-vasculaire avec oligo-anurie dus à un surdosage accidentel en morphine. Passé ce cap l'hémodynamique est resté le principal souci, tandis que les suites ultérieures étaient marquées par une franche rétention hydrique.

Obs. n° 20 : A... Olivier né le 30.8.1969

TGV à SIV intact (Rashkind + Blalock-Hanlon) Mustard
Date et âge de l'intervention : 14.10.70, 1 ans 1 mois.
Durée de séjour à l'USIE : 7 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

1er enfant né à terme ; injection de gamma-globulines au 4ème mois de grossesse pour contage rubéoleux. Accouchement normal. PN 2.600 g. Cyanose dès la naissance.

Aggravation de la cyanose au 4ème jour. Hospitalisation à Orléans. Transfert à Bicêtre le 4.9.69. A l'âge de 6 jours, cathétérisme qui confirme le diagnostic de TGV à SIV intact, et Rashkind (shunt 1,3 vol.) d'efficacité incomplète et temporaire.

Intervention de Blalock-Hanlon le 29.5.70 à l'âge de 9 mois. Suites simples; Résultat encore médiocre.

D'autre part, l'enfant aurait présenté des crises convulsives mais sur lesquelles on ne possède aucun renseignement.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 13 mois 1/2. Poids : 8.100 kg (- 2 DS). Taille : 74 cm.
Tolérance moyenne : cyanose ++, pas de dyspnée, polyglobulie à 6,9 M/mm3.
Cardiomégalie modérée, hypervascularisation pulmonaire nette.
Rythme sinusal, axe QRS incalculable, SVD +.
Cathétérisme : CIA large, shunt 3,2 vol., P.VG 42/0-3 ; Sa02 67 %.

INTERVENTION

Le 14.10.70 à l'hôpital Laennec.
Aucun problème de technique opératoire.
CEC de 126 mn. Priming 1.240 ml (Hartmann) dont 600 ml de sang, héparine 24 mg + 8 mg/h ; protamine 32 mg. Hypothermie 29°. Défibrillation spontanée.
En début de CEC brève chute de PA à 30 mm Hg, avec sur l'EEG quelques signes irritatifs temporaux gauches. Hite tombe de 58 à 28 % avant d'être remonté à 34 %.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Moyenne : cyanose persistante avec hypoxie, Pa02 44 mm Hg en 02 pur ; mais conscience + ; hémodynamique parfaite ; rythme non sinusal d'abord régulier puis troublé par de nombreuses extra-systoles ventriculaires ; relargage d'héparine, 2ème injection de protamine.

SITUATION A L'ARRIVEE

Mitigée après transfert très éprouvant : T. 36°8 ; conscience bonne ; teint gris, pâle et cyanosé ; hémodynamique bonne, mais nombreuses extra-systoles ventriculaires ; l'entraînement électro-systolique ne devient efficace qu'après administration de diazépam ; saignement abondant par drain pleural droit.
Sous Fi02 100 % : pH 7,43 ; BD nul ; PC02 36 ; Pa02 48 mm Hg ; iono sanguin : hypoprotidémie 11 m Eq/l.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Compliquée par une hémorragie persistante ayant nécessité une ré-intervention d'hémostase.

Ventilation

VA continue jusqu'à J5, discontinue jusqu'à J6. Extubation à H138 (J6).
Sous Fi02 > 80 % jusqu'à J5, Pa02 reste basse 55-65 mm Hg mais cette hypoxie ne s'accentue pas après diminution de Fi02. Par ailleurs, difficulté d'adaptation ventilatoire due à un rapport i/e spontanément élevé.

Problèmes hémorragiques et drainage

Malgré administration, sans contrôle biologique, de 5 mg de protamine en supplément aux 32 mg de fin de CEC, dès H0 le saignement par le drain pleural droit devient préoccupant. Après 2ème injection de 5 mg de protamine, la crase étant normale et le saignement localisé, un défaut d'hémostase chirurgicale paraît probable. A H10, ré-intervention à l'hôpital Laennec : exploration chirurgicale négative hormis deux petits vaisseaux qui saignent un peu. Au décours de cette ré-intervention, l'hémorragie cesse. Une insuffisance de neutralisation lors du relargage d'héparine est rendue responsable de ce saignement.

Ablation des drains, pleural gauche et latéro-auriculaire à H28, pleural droit à H31 (discret pneumothorax), rétro-sternal à H47.

Hémodynamique

Satisfaisante malgré un rythme non sinusal et la survenue dans les premières heures de nombreuses extra-systoles ventriculaires qui justifient l'entraînement électro-systolique ; quelques difficultés d'"accrochage" au stimulateur sont résolues par administration de diazépam. A partir de J5, rythme sinusal par intermittence.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse correcte jusqu'à J2, fléchit de J2 à J5. A ce jour prise de poids 1,3 kg. Administration de furosémide fait passer la diurèse de 95 à 445 ml/24 heures et densité de 1.027 à 1.007.

Iono sanguin sans particularité.

Problèmes thermiques et infectieux Aucun

Problèmes neurologiques

Aucun signe anormal malgré les antécédents convulsifs et les quelques anomalies EEG per opératoires.

Alimentation. Perfusion

Reprise de l'alimentation à H67. Arrêt de la perfusion à H72.

CONCLUSION

Evolution initialement préoccupante en raison d'un saignement qui a conduit à une ré-intervention pour vérification d'hémostase chirurgicale mais qui était probablement dû à une insuffisance de neutralisation du relargage d'héparine. Evolution simple par la suite et favorable malgré une Pa02 restée toujours basse.

Obs. n° 21 : F... Jacques né le 17.9.1966

TGV à SIV intact (Blalock-Hanlon) Mustard
Date et âge de l'intervention : 4.11.70, 4 ans 1 mois.
Durée de séjour à l'USIE : 5 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

3ème enfant né à terme. Parents bien portants. Cri immédiat. PN 3.200 g. Cyanose immédiate.

Diagnostic clinique et radiologique de TGV ; pas de cathétérisme. Blalock-Hanlon le 23.9.66 à l'âge de 6 jours. Suites opératoires prolongées par une paralysie phrénique droite nécessitant le maintien de l'intubation pendant 40 jours, et une septicémie à S. Panama. Résultat de l'intervention considéré comme bon.

Evolution ultérieure sans particularité.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 4 ans 1 mois 1/2. Poids : 13 kg (- 2 DS). Taille : 1 m.
Tolérance moyenne : dyspnée d'effort et cyanose +++.
Rapport cardio thoracique 0,55 ; hypervascularisation pulmonaire.
Rythme cardiaque sinusal, axe QRS + 160°, HVD.
Au cathétérisme : shunt auriculaire 3,5 vol., pression AP 22/14.

INTERVENTION

Le 4.11.70 à l'hôpital Laennec.
CEC de 116 mn. Priming 1.540 ml (Hartmann) dont 900 ml de sang, héparine 39 + 10 mg ; protamine 50 mg. Hypothermie 24°. Défibrillation spontanée.
Brève chute tensionnelle à 50 mm Hg en début de CEC. Pas de particularité opératoire.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Très bonne : conscience excellente, agitation réduite par diazépam ; hémodynamique excellente, rythme cardiaque le plus souvent sinusal ; teint rose même après diminution rapide de FiO2 de 100 à 80 % puis 60 % ; sous 100 % en effet, PaO2 250 à 290 mm Hg. Température d'abord à 37° monte jusqu'à 39° pour redescendre à 38° ; drain rétro-sternal donne assez abondamment.

SITUATION A L'ARRIVEE

Reste très bonne : T. 37°7 ; conscience normale ; une agitation secondaire résistante au diazépam cède à la morphine. Hémodynamique bonne, rythme non sinusal mais régulier, diurèse abondante et claire ; saignement minime.
Sous FiO2 60 % : pH 7,48 ; PCO2 22 mm Hg ; BD - 4 m Eq/l ; PaO2 144 mm Hg ; ionogramme sanguin sensiblement normal.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Ventilation

VA continue jusqu'à H41, discontinue jusqu'à H72. Extubation à H74.
Chiffres de PaO2 excellents et FiO2 maintenue inférieure à 60 % : PaO2 140 à 90 mm Hg. En ventilation spontanée, sous 21 % d'O2 PaO2 58 à 77 mm Hg.
Les seuls ennuis ventilatoires sont une tendance à la formation de bouchons dans le tube et la constatation sur la radio d'un flou de la base droite traduisant peut-être un discret épanchement (plèvre non drainée).

Pertes sanguines et drainage

Saignement post-opératoire par le drain rétro-sternal, dû au relargage d'héparine, se tarit très rapidement ; pertes minimes. On n'observe même pas la thrombopénie habituelle (plaquettes > 100.000/mm3).
Les drains pleural gauche et latéro-auriculaire sont retirés dès H15, le cathéter auriculaire et le drain rétro-sternal à H48, le cathéter radial est conservé jusqu'à H74.

Hémodynamique

Reste en permanence satisfaisante et la digoxine n'est administrée que par principe. Rythme sinusal sauf au moment de l'endormissement où il devient ectopique lent (80/mn).

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse d'emblée excellente : en moyenne 0,87 ml/kg/h les 2 premiers jours, avec natriurèse relativement conservée jusqu'à J2. Densité diminue progressivement de 10.35 à 1.022 puis 1.012 pour atteindre 1.010 à J5.

Prise de poids 200 g à J5.

L'hyponatrémie la plus franche est de 127 m Eq/l à H27 puis remonte à 133 m Eq/l. Cétose constante de H4 à H57.

Problèmes thermiques et infectieux

Aucun. La température reste aux alentours de 37°.

Alimentation. Perfusion

Reprise de l'alimentation à H67. Arrêt de la perfusion à H86.

CONCLUSION

Evolution d'une extrême simplicité et brièveté. Résultat immédiat excellent.

Obs. n° 22 : Y... Kamel né le 19.11.1966

TGV à CIA naturelle Mustard
Date et âge de l'intervention : 13.1.71, 4 ans 2 mois.
Durée de séjour à l'USIE : 9 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

3ème enfant, né à terme. PN 4.750 g. Cri immédiat. Pas de cyanose, pas de réanimation.

Apparition de la cyanose au 6ème jour. Un cathétérisme confirme le diagnostic de TGV avec CIA et peut-être une petite CIV et précise l'existence d'un gradient de pression VG-AP. Il n'est pas fait d'atrioseptotomie.

Pas d'incident évolutif ni intercurrent ; assez bonne tolérance.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 4 ans 2 mois. Poids : 14 kg (- 1 DS). Taille : 1 m.

Tolérance assez bonne, mais cyanose intense et polyglobulie majeure : 9,8 M/mm3 ; Hb 20 g % ; Hite 72 %.

Vascularisation pulmonaire ++.

Rythme cardiaque sinusal, axe QRS - 140°, SVD ++.

Cathétérisme : shunt auriculaire naturel de 3,2 vol., pression VG 45, AP 40 ; Sa02 67 %.

INTERVENTION

Le 13.1.71 à l'hôpital Laennec.

Intervention difficile ; il existe en fait 2 CIA ; le sinus coronaire est mal individualisé.

CEC de 138 mn. Priming non connu ; héparine 42 + 10 mg ; protamine 55 mg. Hypothermie 29°. Défibrillation spontanée.

En début de CEC PA chute à 30 mm Hg puis remonte et reste ensuite excellente ; Hite passe de 72 % à 46 %. Hypokaliémie transitoire à 2,9 m Eq/l.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Bonne, sans problème notable.

SITUATION A L'ARRIVEE

Bonne malgré un transport assez éprouvant : T. 38° ; conscience satisfaisante mais agitation importante résistant au diazépam et seulement calmée par morphine. Hémodynamique très bonne, PA 80 mm Hg, PV d'abord un peu élevée 12 mm Hg se normalise rapidement. Aucun problème ventilatoire. Saignement très modeste.

Sous FiO2 100 % : pH 7,38 ; PCO2 31 mm Hg ; BD - 6 m Eq/l ; PaO2 190 mm Hg ; Na 137 m Eq/l ; K 4,1 m Eq/l ; protidémie 13 m Eq/l ; Hite 46 %.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Favorable et assez simple hormis quelques difficultés d'ordre ventilatoire.

Ventilation

VA continue jusqu'à H126. Une tentative de débranchement à H53 échoue ; et ce n'est qu'à partir de H126 que l'enfant est progressivement sevré de sa machine ; arrêt de VA à H180. Extubation à H186 (J8).

PaO2 190 mm Hg en O2 pur à l'arrivée, FiO2 diminuée à 80 % puis progressivement à 60 % (PaO2 200-124 mm Hg). Entre H21 et H126 sous une FiO2 décroissante de 60 à 40 %, PaO2 reste excellente 145 à 90 mm Hg. En ventilation spontanée sous 21 % d'O2 PaO2 57 mm Hg.

Malgré ces niveaux élevés de PaO2, les tentatives de débranchement restent longtemps très mal supportées. Ce n'est qu'à partir de H126 (J6), que brusquement après administration de diurétiques l'enfant se laisse facilement sevrer de sa machine, ceci laissant supposer la participation d'un dertain degré d'oedème pulmonaire dans les difficultés de débranchements au cours des cinq premiers jours.

Problèmes hémorragiques et drainage

Pertes modérées : < 100 ml au cours des 18 premières heures ; elles ne sont d'ailleurs compensées qu'à H18. Ablation des drains pleural gauche et latéro-auriculaire à H17, du cathéter auriculaire, des drains pleural droit et rétro-sternal à H22.

Thrombopénie maximale à J2 : 59.000, réparée à J5 120.000/mm3.

Problèmes hémodynamiques

Aucun. Le rythme redevient même sinusal à J2. Digoxine administrée de principe.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse excellente 232 ml au cours des 14 premières heures, 1,2 ml/kg/h, densité 1.027 ; natriurèse conservée 120 m Eq/l. Les jours suivants diurèse diminue, natriurèse s'effondre. A J5 excès de poids : 1.150 g, une injection d'acide éthacrinique relance la diurèse : 675 ml/24 heures, densité 1.006 ; mais poids reste stationnaire. A J7 et J8, administration de spironolactone. A J9 l'excès pondéral est encore de 800 g.

Hémodilution maximale à J5 : Na 122, protides 13 m Eq/l. Cétose ++ à J5.

Problèmes thermiques et infectieux Aucun

Alimentation. Perfusion

Reprise de l'alimentation à H45. Perfusion poursuivie jusqu'à la sortie.

CONCLUSION

Evolution très favorable. Suites opératoires assez simples dans l'ensemble ; marquées néanmoins par d'importantes et durables difficultés de débranchements, en rapport supposé avec un oedème pulmonaire car concomittantes d'une inflation hydrique notable et disparaissant dès l'administration de diurétiques.

Obs. n° 23 : F... Ludovic né le 20.101967

TGV à SIV intact (Rashkind) Mustard
Date et âge de l'intervention : 18.1.71, 3 ans 3 mois.
Durée de séjour à l'USIE : 7 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

Aucun renseignement sur les antécédents familiaux et le déroulement de la grossesse. Naissance à 8 mois 1/2. PN 3.200 g. Cyanose constatée dans les premiers jours.

Le 14.11.67 à l'âge de 25 jours cathétérisme qui confirme le diagnostic de TGV sans CIV. Rashkind, efficace.

Aucun incident évolutif ou intercurrent connu.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 3 ans 3 mois. Poids : 12.200 g (- 1,5 DS). Taille : 92 cm (- 1 DS).
Bonne tolérance, pas de dyspnée, cyanose +, polyglobulie 8,5 M/mm3.
Coeur de volume normal, hypervascularisation pulmonaire modérée.
Rythme cardiaque sinusal, axe de QRS 180°, SVD.
Cathétérisme (novembre 69, 13 mois avant l'intervention) : large CIA de Rashkind, shunt auriculaire de 4,3 vol. mais désaturation relative dans le VD (oxymétrie : VCS 13 vol. ; OD 17,3 vol. ; VD 15,5 vol.) ; pression VG 25 mm Hg, Sa02 70 %.

INTERVENTION

Le 18.1.71 au Centre chirurgical Marie-Lannelongue.
Aucun problème opératoire particulier.
CEC de 142 mn. Priming 1.850 ml (Ringer lactate) dont 1.500 ml de sang hépariné.
Hémodynamique, ventilation et biologie sans anomalies notables.
Défibrillation provoquée par 1 choc électrique.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Très bonne : teint rose ; conscience sans agitation ; bonne hémodynamique ; saignement modéré ; hémoglobinurie qui incite à perfuser du mannitol ; T. 38°.

SITUATION A L'ARRIVEE

Transport sans problème ; excellente situation à l'arrivée : T. 38° ; bon état de conscience sans agitation ; hémodynamique parfaite, rythme cardiaque spontané sinusal 120/mn ; quelques difficultés d'adaptation ventilatoire ; urines d'abord foncées puis claires ; les drains "donnent" correctement.
pH 7,37 ; PC02 38 mm Hg ; BD - 3 m Eq/l ; Pa02 94 mm Hg en 02 pur ; Hite 53 % ; Na 133, K 3,4 ; protides 16 m Eq/l.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Assez simple ; quelques problèmes respiratoires et un saignement anormalement durable sans conséquences majeures.

Ventilation

VA continue jusqu'à H113 puis discontinue jusqu'à H125. Extubation à H127.
Même sous Fi02 > 80 % jusqu'à H62, Pa02 reste inferieure à 100 m Hg (95 à 70 mm Hg). De H62 à H113 Fi02 de 80 à 60 % : Pa02 103 à 70 mm Hg. En ventilation

spontanée sous FiO2 > 21 % : PaO2 56 mm Hg. Cette hypoxie s'accompagne d'une hypocapnie : PCO2 25-27 mm Hg de H42 à H91 qui d'ailleurs persiste, bien que moins importante en ventilation spontanée.

Sur les radiographies thoraciques image évocatrice d'un sub-oedème pulmonaire. Ultérieurement apparaît un trouble de ventilation du sommet droit rapidement régressif.

Problèmes hémorragiques et drainage

Pertes assez abondantes et anormalement prolongées pendant 3 jours ; drain pleural gauche retiré à H36, mais il faut attendre H63 pour procéder à l'ablation des 2 drains restants : pleural droit et latéro-auriculaire. L'étude de la crase sanguine ne révèle pas d'anomalies majeures ou inhabituelles.

Problèmes hémodynamiques

Hémodynamique stable et excellente ; rythme cardiaque en permanence sinusal.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Peut-être sous l'influence du mannitol perfusé en salle d'opération, à cause de l'hémoglobinurie, diurèse bonne sauf de J4 à J6 où elle marque un net fléchissement avant de remonter. Natriurèse très correcte jusqu'à J3 diminue ensuite. Bilan hydrique et sodé d'ailleurs négatif au moins jusqu'à J3 ; cependant très discrets oedèmes observés ce jour. Contrairement à l'habitude la densité urinaire ne descend pas au-dessous de 1.010, chiffre atteint progressivement à J6. D'autre part, rapport d'élimination urinaire Na/K se normalise spontanément à partir de J5.

1ère pesée à J7, perte de 200 g.

A J4, protidémie baisse de 16 à 14 m Eq/l pour remonter à 16 m Eq/l dès le lendemain et s'y maintenir. Hyponatrémie initiale 133 m Eq/l s'accentue jusqu'à H30 et ne remonte pas avant la sortie malgré augmentation de l'apport sodé. K stable entre 3,9 et 4,3 m Eq/l. Cétose permanente.

Problèmes thermiques et infectieux Aucun

Problèmes neurologiques

Aucun mis à part une asthénie intense et prolongée.

Alimentation. Perfusion

Alimentation à partir de H70. Perfusion poursuivie jusqu'au jour de sortie.

CONCLUSION

Suites opératoires assez simples, sans le moindre problème hémodynamique ni anomalie du rythme cardiaque, mais marquées par :

- un saignement anormalement prolongé, 3 jours durant et mal expliqué ;
- une hypoxie avec Pa02 restée inférieure à 100 mm Hg même en ventilation avec 02 pur, peut-être en rapport avec un sub-oedème pulmonaire dont témoignent les radiographies thoraciques.

Obs. n° 24 : L... Christian né le 3.5.1966

TGV + CIV + sténose pulmonaire (Blalock-Hanlon) Mustard + fermeture de CIV + valvulotomie
Date et âge de l'intervention : 27.1.71, 4 ans 9 mois.
Durée de séjour à l'USIE : 8 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

4ème enfant né au terme d'une grossesse normale. PN 3.400 g. Cri immédiat. Cyanose dès les premiers jours.

Cyanose d'abord modérée mais dont l'accentuation progressive conduit à intervenir, sans cathétérisme préalable. Le 24.1.67 à l'âge de 8 mois 1/2 intervention de Blalock-Hanlon ; la prise des pressions au cours de l'opération confirme l'association à la TGV d'une CIV à poumons protégés par sténose pulmonaire avec gradient de pression VG-AP ; pas de cerclage de l'AP.

Bon résultat, suites opératoires et évolution ultérieure sans incidents.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 4 ans 9 mois. Poids : 14,5 kg (- 1,5 DS). Taille : 98 cm (- 1 DS).

Tolérance devenue médiocre : cyanose +++, dyspnée d'effort.

Volume cardiaque peu augmenté, vascularisation pulmonaire sensiblement normale.

Rythme sinusal, axe QRS + 170°, SVD +.

Cathétérisme : TGV avec CIV et sténose AP (chiffres de pression inconnus).

INTERVENTION

Le 27.1.71 à l'hôpital Laennec.

Temps opératoire comporte 3 phases : fermeture de la CIV par un patch, valvulotomie sous orificielle de l'AP, et enfin correction de la TGV selon la technique de Mustard. Pas de problèmes techniques opératoires, hormis un retour veineux pulmonaire important qui oblige à interrompre la ventilation.

CEC de 147 mn. Priming 2.105 ml (Hartmann) dont 1.050 ml de sang ; héparine 42 mg + 10 mg/h ; protamine 55 mg en fin de CEC. Hypothermie 27°.

En début de CEC PA chute à 30 puis remonte à 80 mm Hg sous l'effet de néosynéphrine et reste stable. Hite passe de 68 à 35 % ; K chute passagèrement à 2,7 m Eq/l ; Na stable.

En fin de CEC, le coeur ne repart pas : absence complète d'activité cardiaque spontanée, tracé ECG absolument plat ; par sécurité on place une 3ème électrode épicardique de réserve avant de refermer et le coeur est stimulé en permanence.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Moyenne compte-tenu de l'absence d'activité cardiaque spontanée ; T. 40° ; conscience satisfaisante, agitation calmée par diazépam ; saignement notable avec crase sanguine très pertubée, enfin hémolyse avec hémoglobinurie assez importante qui conduit à perfuser du mannitol.

SITUATION A L'ARRIVEE

Moyenne, après un transport fatiguant, toujours sous électro-stimulation : teint moins bon qu'au départ, T. redescend à 37°5 coïncidant avec l'arrêt de l'hémolyse et l'émission d'urines claires ; état de conscience satisfaisant ; toujours aucune activité cardiaque spontanée, ni auriculaire, ni ventriculaire ; sous entraînement électro-systolique permanent hémodynamique bonne, mais POS un peu élevée : 14 mm Hg ; saignement abondant par la plaie et les drains.

Constantes biologiques excellentes : pH 7,42 ; PCO2 38 mm Hg ; BD + 1 m Eq/l ; PaO2 164 mm Hg en O2 pur ; Na 140 m Eq/l ; K 5 m Eq/l ; protides 15 m Eq/l ; Hite 44 %.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Essentiellement dominée par l'absence persistante de toute activité cardiaque spontanée.

Ventilation

VA continue jusqu'à H62, discontinue de H62 à H135. Extubation à H137 (J6).

FiO2 rapidement descendue à 60 % (H28), PaO2 dépassant 200 mm Hg sous 100 % d'O2. De H28 à H49 sous FiO2 60 % baisse progressive de PaO2 de 90 à 40 mm Hg obligeant à remonter FiO2 au-dessus de 80 % ; on l'y maintient jusqu'à l'extubation bien que PaO2 remonte progressivement de 76 à 160 mm Hg. Hypocapnie récidivante.

Trouble de ventilation du sommet droit et surtout constitution d'un hémothorax à droite peut-être responsable de la chute secondaire de PaO2.

Problèmes hémorragiques et drainage

Saignement initial par les drains se tarit à H10. A H16 ablation des drains pleural gauche et latéro-auriculaire ; l'ablation du cathéter auriculaire à H27 provoque un bref saignement par le drain rétro-sternal, mais celui-ci peut être enlevé à H28.

Jusqu'à J1 la plaie continue à saigner alors que les facteurs de coagulation sont bas mais non effondrés. Thrombopénie importante 18.000.

Constitution d'un hémothorax à droite, la plèvre droite n'étant pas drainée car considérée au cours de l'opération comme symphysée. Hémothorax ponctionné à J7 : 60 ml.

Problèmes hémodynamiques

En dehors d'un syndrome de gêne au retour veineux cave supérieur, hémodynamique stable et satisfaisante. Le problème majeur est l'absence persistante de toute activité cardiaque spontanée nécessitant un entraînement électrosystolique permanent, lorsqu'on interrompt l'entraînement le tracé ECG devient absolument plat.

Il n'est pas prescrit de digoxine.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Après perfusion de mannitol en salle d'opération urines s'éclaircissent ; diurèse initiale satisfaisante 128 ml en 13 heures (0,7 ml/kg/h), densité peu élevée 1.027 ; diurèse diminue les jours suivants. Natriurèse est et reste très basse, kaliurèse très élevée ; densité urinaire s'élève progressivement de façon inhabituelle.

L'enfant ne peut être pesé en raison des problèmes de branchement permanent au pace-maker, mais à J5 il existe d'importants oedèmes. A J4 et J5 administration de spironolactone puis à J6 et J7 de furosémide.

Anomalies électrolytiques maximales à H33 : protides 13 m Eq/l ; Na 127 m Eq/l ; K 3,7 m Eq. Cétose de J2 à J5.

Problèmes thermiques et infectieux Aucun

Alimentation. Perfusion

Reprise de l'alimentation à H64. Arrêt de la perfusion à J5.

CONCLUSION

Suites opératoires dominées par la nécessité absolue d'un entraînement électrosystolique permanent en raison de l'absence complète d'activité cardiaque spontanée tant auriculaire que ventriculaire.

A signaler d'autre part, une évolution un peu particulière de la PaO2 ; enfin un saignement assez prolongé et la constitution d'un hémothorax droit.

Bon résultat mais pronostic grevé par la nécessité d'un pace-maker.

EVOLUTION ULTERIEURE

La persistance de l'"inactivité" cardiaque impose la mise en place d'un pace-maker intra-corporéal.

Obs. n° 25 : D... A... Gisèle née le 9.5.1968

TGV à SIV intact (Rashkind) Mustard
Date et âge de l'intervention : 8.2.71, 2 ans 9 mois.
Durée de séjour à l'USIE : 9 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

2ème enfant de parents bien portants. Grossesse normale. Naissance à terme. PN 3.900 g. Cri immédiat. Cyanose d'emblée. Pas de réanimation.

Le 27.6.68 à l'âge de 1 mois 1/2 cathétérisme : diagnostic de TGV avec CIV en raison d'une égalité de pression ventriculaire droite et gauche ; dans le même temps atrioseptotomie selon la méthode de Rashkind.

Résultat du Rashkind bon, évolution satisfaisante sans incident évolutif ou intercurrent.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 2 ans 9 mois. Poids : 11.600 g. Taille : 85 cm.

Tolérance moyenne : discrète dyspnée d'effort, cyanose ++, polyglobulie 8 M/mm3.

Surcharge vasculaire pulmonaire ++.

Rythme cardiaque sinusal, axe QRS + 140°, HAD + HVD.

Cathétérisme (1 an avant l'intervention) absence de CIV, shunt auriculaire 2,3 vol., pression VG 59 mm Hg, SaO2 75 %.

INTERVENTION

Le 8.2.71 au Centre chirurgical Marie-Lannelongue.

Intervention difficile car les oreillettes sont petites ; on vérifie l'absence de CIV.

CEC de 146 mn. Priming 1.600 ml de sang hépariné et 350 ml de Ringer lactate et bicarbonate. Hypothermie 30°.

Hémodynamique per-opératoire de qualité moyenne, diurèse faible avec hémoglobinurie justifiant une perfusion de mannitol. Brève hypokaliémie à 2,6 m Eq/l, Na 128 à 131 m Eq/l.

PaO2 reste aux alentours de 50 mm Hg. Défibrillation spontanée.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Médiocre : cyanose, fièvre 39°5 ; oligurie avec hémoglobinurie conduisant à administrer mannitol et furosémide ; tachycardie à 200/mn mais hémodynamique assez bonne.

Amélioration progressive.

SITUATION A L'ARRIVEE

Après un transport douloureusement ressenti et marqué par une agiation importante, situation à l'arrivée médiocre : fièvre 39°5, fatigue intense, agitation importante résistante au diazépam et seulement calmée par morphine ; cyanose persistante ; hémodynamique correcte ; saignement abondant incitant à injecter protamine.

pH 7,47 ; PCO2 37 mm Hg ; BD 0 ; PaO2 40 mm Hg en O2 pur ; protides 15 ; Na 144 ; K 3,8 m Eq/l ; Hite 50 %.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Dominée par la persistance d'une franche hypoxie.

Ventilation

VA continue jusqu'à H60, discontinue jusqu'à H85. Extubation à H90.

FiO2 > 80 % jusqu'à H64 : PaO2 40-36-54 mm Hg. FiO2 60 % : PaO2 40 mm Hg. Quelque soit la FiO2, pratiquement jamais PaO2 ne dépasse 50 mm Hg et ce malgré l'absence de toute anomalie radiologique notable.

Problèmes hémorragiques et drainage

Saignement prolongé malgré absence d'anomalie franche de la crase sanguine. Ce n'est qu'à partir de H12 que les pertes diminuent. Ablation du drain pleural droit à H14, du gauche à H39 et du drain latéro-auriculaire à H77.

Le cathéter auriculaire, trop bien fixé s'avère impossible à retiré malgré de nombreuses tentatives. Il est laissé en place jusqu'au retour en service de chirurgie où il sera enlevé par petite thoracotomie.

Thrombopénie maximale à J4 : 17.000/mm3.

Problèmes hémodynamiques

Hémodynamique excellente et remarquablement stable ; rythme non sinusal mais régulier ; électro-stimulation bien supportée poursuivie jusqu'à J4.

Digoxine systématique.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Après injection en salle d'opération de mannitol et furosémide, diurèse s'améliore, urines s'éclaircissent : 100 ml en 11 heures (0,78 ml/kg/h) de densité relativement peu élevée 1.024. Diurèse encore bonne à J1 276 ml/24 heures diminue à J2 et J3 puis redevient abondante les jours suivants. Natriurèse conservée à J1, s'abaisse à J2-J3 et devient quasi nulle à partir de J4.

Discret oedème à J3 et J4 ; prise de poids à J5 240 g, stable jusqu'à J8. A J9 injection de furosémide.

Hémodilution maximale à J4-J5 : Na 125, protides 14,5 m Eq/l, Hite 45 %. Cétose peu marquée.

Problèmes thermiques et infectieux

Malgré l'absence d'infection température reste élevée 38°5 jusqu'à J1 puis 38° de J1 à J7.

Problèmes neurologiques

Mis à part l'agitation initiale calmée par la morphine, comportement excellent. Conscience parfaite.

Alimentation. Perfusion

Reprise de l'alimentation à H64. Arrêt de la perfusion à J5.

CONCLUSION

Suites opératoires simples malgré une hypoxie permanente et un saignement abondant et un peu prolongé ; enfin un "ennui" de cathéter auriculaire dont l'ablation nécessitera une petite thoracotomie.

Obs. n° 26 : C... Xavier Né le 1.4.1970

TGV à SIV intact (Rashkind - Blalock-Hanlon) Mustard
Date et âge de l'intervention : 3.3.71, 11 mois.
Durée de séjour à l'USIE : 6 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

9ème enfant d'une mère 11ème pare. Grippe au cours du 6ème mois de grossesse. Accouchement à terme. Cri immédiat. PN 3.600 g. Cyanose au 2ème jour.

A l'âge de 4 jours : cathétérisme et atrioseptotomie par la méthode de Rashkind ; résultat considéré comme mauvais. Le 16.4.70 à l'âge de 15 jours intervention de Blalock-Hanlon ; résultat médiocre. Cyanose persiste, intense, associée à une polyglobulie.

Le 2.11.70 à l'âge de 7 mois hémiparésie droite en grande partie régressive sous traitement anti-coagulant.

En raison de cet accident, et de la mauvaise tolérance, il est décidé malgré le jeune âge d'intervenir le plus tôt possible.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 11 mois. Poids : 6.500 g (- 3 DS). Taille : 71 cm (- 1,5 DS).

Mauvaise tolérance : dyspnée +, cyanose ++ avec polyglobulie à 8.060.000/mm3 responsable de l'hémiparésie dont les séquelles sont modestes.

Cardiomégalie modérée, hypervascularisation pulmonaire ++.

Rythme cardiaque sinusal, axe QRS + 150°, SVD.

Cathétérisme, troublé par de nombreuses extra-systoles et quelques épisodes de BAV : shunt auriculaire 2,6 vol., absence de CIV ; pressions basses : VG 30/5-8, AP 15/5 ; rapport des résistances 0,10. Sa02 65 %.

INTERVENTION

Le 3.3.71 à l'hôpital Laennec.

Opération rendue difficile par la petite taille des cavités ; OD n'est cependant pas agrandie.

CEC de 150 mn. Priming 600 ml de sang sur 1.220 ml (Hartmann). Héparine 20 mg + 5 mg × 2 ; protamine 26 mg. Dilution du priming provoque une chute de Hite 57 à 33 %, de Na 127 m Eq et de K 2,6 m Eq/l ; anomalies rapidement corrigées.

Hémodynamique excellente. Pa02 atteint 300 mm Hg. Hémolyse assez importante. Hypothermie 27°5. Défibrillation spontanée.

En fin de CEC brutalement apparaissent sur le tracé EEG des anomalies à droite, s'accompagnant d'un nystagmus spontané, traduisant une embolie gazeuse cérébrale.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

D'abord alarmante en raison de l'embolie gazeuse cérébrale droite survenue en fin de CEC. Mais rapide amélioration, tracé EEG redevient symétrique. Réveil satisfaisant, T. 37°-38° ; hémodynamique bonne ; rythme non sinusal ; urines redeviennent claires après perfusion de mannitol ; reprise du saignement jugulée par injection de protamine.

SITUATION A L'ARRIVEE

Bonne : transfert bien supporté ; T. 36°5 ; agitation modérée ; hémodynamique satisfaisante malgré POS un peu élevée 12 mm Hg ; entraînement électro-systolique en rythme spontané à 100/mn ; saignement faible.

pH 7,42 ; PCO2 34 mm Hg ; BD - 2 m Eq/l ; PaO2 162 mm Hg en O2 pur ; protides 16 ; Na 146 ; K 3,2 m Eq/l ; Hite 42 %.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Excellente, sans aucun problème.

Ventilation

VA continue jusqu'à H71 (J3), discontinue jusqu'à H94. Extubation à H94.

FiO2 > 80 % jusqu'à H55 : PaO2 130 à 90 mm Hg. FiO2 60 % jusqu'à H75 : PaO2 55 mm Hg. Hypocapnie vers 27 mm Hg observée à plusieurs reprises.

La seule anomalie radiologique notable est une discrète image pleurale droite.

Problèmes hémorragiques et drainage

Après ré-injection de protamine en salle d'opération saignement se tarit rapidement. Ablation des 2 drains pleuraux à H17, du drain latéro-auriculaire à H20, du cathéter auriculaire et du drain rétro-sternal à H62.

Thrombopénie passe de 80.000 à J2 à 30.000 (J4) puis remonte à 50.000 à J5.

Problèmes hémodynamiques

Syndrome de gêne au retour veineux cave supérieur régressif. Par ailleurs, hémodynamique bonne cependant POS s'élève progressivement à 19 mm Hg puis redescend à partir de H46. Rythme cardiaque sinusal.

Traitement tonicardiaque habituel par digoxine IV.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Après perfusion de mannitol en salle d'opération, diurèse des 13 premières heures excellente 102 ml (moyenne 1,2 ml/kg/h), densité 1.028, natriurèse correcte ; mais les jours suivants diurèse diminue nettement 120 à 130 ml/24 heures, malgré injection de furosémide à J2.

A J5, prise de poids 700 g ; on renouvelle à J6 la prescription de furosémide.

Na atteint son minimum à H43 (J2) 136 m Eq/l ; K à H36 2,9 m Eq/l ; protidémie baisse progressivement de 16 à 13,5 m Eq jusqu'à H74 puis se stabilise à 14 m Eq/l. Cétose ++ de H30 à H55.

Problèmes thermiques et infectieux Aucun

Problèmes neurologiques

Malgré d'une part les antécédents d'hémiparésie droite régressive, d'autre part le caractère initialement dramatique de l'embolie gazeuse cérébrale droite survenue en fin de CEC, aucune séquelle neurologique notable n'est à déplorer et le tracé EEG est symétrique.

Alimentation. Perfusion

Reprise de l'alimentation à H63. Arrêt de la perfusion à J5.

CONCLUSION

Excellent résultat et suites opératoires très simples chez un enfant de 6,5 kg , malgré la survenue en fin de CEC d'une embolie gazeuse cérébrale apparemment sans séquelles.

EVOLUTION ULTERIEURE

Dans les semaines et mois suivants : épanchement pleural droit secondaire, récidivant, puis méningite purulente nécessitant une dérivation ventriculaire, alors que sur le plan cardiaque le résultat paraît très satisfaisant : cyanose minime, pas d'insuffisance cardiaque, rythme sinusal.

Obs. n° 27 : L... Catherine née le 30.6.1968

TGV à SIV intact (Rashkind) Mustard
Date et âge de l'intervention : 8.3.71, 2 ans 8 mois.
Durée de séjour à l'USIE : 7 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

Antécédents inconnus. PN 3.700 g. Apparition dans les premiers jours d'une cyanose avec polypnée et oedèmes.

Le 8.7.68 à l'âge de 9 jours un cathétérisme fait à Bicêtre confirme le diagnostic de TGV à SIV intact et permet atrioseptotomie de Rashkind. Résultat satisfaisant.

Qualité de l'évolution inconnue.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 2 ans 8 mois. Poids : 12.200 g.

Tolérance moyenne : dypnée discrète, dyanose ++ avec polyglobulie à 8,1 M/mm3.

Cardiomégalie modérée, surcharge vasculaire pulmonaire ++.

Rythme cardiaque sinusal, axe QRS + 170°, SVD.

Au cathétérisme : shunt auriculaire 2,7 vol., absence de CIV, pressions VG 35/0, AP 27/10. SaO2 74 %.

INTERVENTION

Le 8.3.71 au Centre chirurgical Marie-Lannelongue.

Pas de problème technique opératoire.

CEC de 121 mn. Priming 1.200 ml de sang hépariné avec 600 ml de Ringer-lactate, héparine 30 + 35 mg ; protamine 85 mg.

Hypothermie 32°. Défibrillation provoquée, 1 choc électrique.

En cours d'opération, hémodynamique bonne, PaO2 atteint 280 mm Hg.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Sans problème : bonne hémodynamique, diurèse correcte, ventilation satisfaisante.

SITUATION A L'ARRIVEE

Bonne : T. d'abord à 40° descend très vite ; conscience excellente mais agitation importante qui nécessite l'emploi de morphine ; hémodynamique moyenne ; rythme non sinusal rapide 150/mn avec extra-systoles ; on entreprend d'emblée l'administration de digoxine ; diurèse satisfaisante ; saignement modéré.

pH 7,41 ; PCO3 27 mm Hg ; BD - 6 m Eq/l ; PaO2 175 mm Hg en O2 pur ; protides 16 ; Na 139 ; K 3,7 m Eq/l ; Hite 45 %.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

D'excellente qualité.

Ventilation

VA continue jusqu'à H63, discontinue jusqu'à H120. Extubation à H122 (J5).

FiO2 de 100 % à 80 % jusqu'à H12 : PaO2 220 à 152 mm Hg. FiO2 de 80 % à 60 % de H12 à H21 : PaO2 108 à 145 mm Hg. FiO2 40 % : PaO2 120 mm Hg. En ventilation spontanée sous FiO2 > 21 % : PaO2 64 mm Hg.

Aucun problème ventilatoire, aucune anomalie radiologique.

Problèmes hémorragiques et drainage

Saignement assez abondant jusqu'à H20 (J1) ; crase sanguine normale, mais taux élevé de produits de dégradation du fibrinogène.

Taux de plaquettes 160.000/mm3 à J1, 90.000 à J2.

A partir de H20, saignement se tarit. Ablation des drains pleuraux et latéro-auriculaire à H25, du cathéter auriculaire et du drain rétro-sternal à H48.

Problèmes hémodynamiques

Hémodynamique bonne ; rythme cardiaque d'abord ectopique avec d'assez nombreuses extra-systoles inefficaces redevient sinusal à partir de J4-J5.

Traitement par digoxine entrepris d'emblée et poursuivi.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse satisfaisante. Densité urinaire 1.030 jusqu'à J2 ; à J3 elle chute brusquement et spontanément à 1.008 mais remonte à 1.012 le lendemain.

Natriurèse relativement conservée et même forte à J2 (114 m Eq/l) ; kaliurèse très forte pendant les 60 premières heures (178 à 135 m Eq/l), diminue à partir de J3 (50 m Eq/l).

A aucun moment on ne constate d'oedème ; prise de poids minime + 145 g à J3, + 300 g à J6. Aucun diurétique n'est utilisé.

Protidémie baisse de 16 à 14,5 m Eq/l (H4) puis 13 m Eq/l entre H39 et H61. Na descend à 130 m Eq/l entre H27 et H48 ; K varie peu ; Hite diminue progressivement de 45 à 37 % entre H13 et H24 puis 34 % entre H39 et H48. Cétose + dès H4.

Problèmes thermiques et infectieux

La fièvre à 40° lors de l'entrée diminue rapidement à 38°, mais reste oscillante 38°-38°5 jusqu'à H18 avant de disparaître. Aucune infection locale ou générale ne se manifeste.

Problèmes neurologiques

Importante agitation à l'arrivée nécessite injection de morphine. Mais l'état de conscience est et reste absolument parfait.

Alimentation. Perfusion

Reprise de l'alimentation dès H42. Arrêt de la perfusion à J5.

CONCLUSION

Excellent résultat. Suites opératoires d'une extrême simplicité mis à part un saignement un peu prolongé.

Obs. n° 28 : S... Sylvain né le 9.8.1968

TGV + CIA naturelle Mustard
Date et âge de l'intervention : 11.3.71, 2 ans 7 mois 1/2.
Durée de séjour à l'USIE : 7 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

3ème enfant. Grossesse normale. Accouchement à terme. PN 4.500 g. Cri immédiat. Cyanose d'emblée.

Né cyanosé, n'a pas été exploré, et n'a posé aucun problème jusqu'à l'âge de 2 ans. A partir de cet âge accentuation de la cyanose qui motive l'hospitalisation et permet de porter le diagnostic de TGV avec CIA naturelle.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 2 ans 7 mois 1/2. Poids : 11.360 g (- 1,5 DS). Taille : 90 cm.

Bonne tolérance : pas de dyspnée mais cyanose très intense avec polyglobulie à 6,5 M/mm3.

Coeur à peine augmenté de volume (RCT 0,55), pas d'aspect de surcharge vasculaire pulmonaire.

Rythme cardiaque sinusal, axe QRS + 140°, SVD nette.

Cathétérisme : shunt auriculaire 2 vol. par CIA naturelle, petit canal artériel, pas de CIV, pression VG 28 mm Hg, rapport des résistances : 1,5/9,9. Sa02 68 %.

INTERVENTION

Le 17.3.71 à l'hôpital Laennec.

Aucun problème de technique opératoire, le sinus coronaire reste drainé par l'OS.

CEC de 125 mn. Priming 1.890 ml (Hartmann) dont 1.150 ml de sang ; héparine 34 mg + 8,5 mg ; protamine 44 mg. Hypothermie 30°. Brève chute tensionnelle à 40 mm Hg en début de CEC. Défibrillation spontanée.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Très bonne : teint rose, conscience normale, sans agitation ; hémodynamique excellente PA 10/6, POS 10, PVC 11 ; rythme ectopique mais régulier 130/mn ; diurèse claire ; saignement nul.

SITUATION A L'ARRIVEE

Bonne, mais un peu moins qu'avant le transfert : T. 39°4. Conscience excellente, agitation nulle. Hémodynamique bonne PA 9/6, POS 9 mm Hg ; rythme ectopique 160/mn avec de nombreuses extra-systoles. Adaptation ventilatoire obtenue qu'après augmentation du rapport i/e. Diurèse abondante. Les drains commencent à donner.

pH 7,47 ; PC02 28 mm Hg ; BD - 1,5 m Eq/l ; Pa02 177 mm Hg en 02 pur ; Hite 49 % ; protidémie 14,5 ; Na 140 ; K 3,7 m Eq/l.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

D'excellente qualité mis à part quelques ennuis de prothèse.

Ventilation

VA continue jusqu'à H69, discontinue jusqu'à H100. Extubation à H101 (J4).

Fi02 de 100 à 80 % jusqu'à H3 : Pa02 177-140 mm Hg. Fi02 de 80 à 60 % jusqu'à H48 : Pa02 90-110 mm Hg. Fi02 60 % jusqu'à H100 : Pa02 77-140 mm Hg. En ventilation spontanée en air enrichi : Pa02 70 mm Hg.

Les radiographies pulmonaires ont montré : une surélévation modérée de la coupole diaphragmatique droite, un trouble de ventilation étendu du poumon gauche régressif sous l'influence de la kinésithérapie ; enfin un pneumothorax droit provoqué par l'ablation du drain pleural.

Problèmes hémorragiques et drainage

Saignement nul en phase post-opératoire immédiate, reprend à H0, moins modéré et bref (H10).

A H15, ablation du drain latéro-auriculaire et des 2 drains pleuraux ; un contrôle radiographique révèle la constitution d'un pneumothorax droit ; la ponction à l'aiguille retire 150 ml d'air. Ablation du drain rétro-sternal à H49.

A H48, tentative d'ablation du cathéter auriculaire se solde par un échec, celui-ci se rompant net au ras de la paroi thoracique ; aucune hémorragie ne se produit, mais il s'avère impossible d'extraire le fragment intra-thoracique qui devra être retiré ultérieurement par thoracotomie.

Thrombopénie maximale à J3 : 45.000/mm3.

Problèmes hémodynamiques

Hémodynamique reste excellente, le rythme redevient sinusal à J1.

Traitement d'entretien par digoxine.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse des 14 premières heures abondante : 180 ml (moyenne 1 ml/kg/h), densité 1.025 ; natriurèse conservée égale à la kaliurèse (115 m Eq/l). Le lendemain J1, diurèse et natriurèse baissent nettement 200 ml/24 heures, Na 36 m Eq/l ; bilan hydrique excédentaire de 143 ml mais bilan sodé encore déficitaire - 10 m Eq.

Administration à J2 et J3 d'une spironolactone injectable avec efficacité : diurèse 655 ml/24 heures, densité 1.006 ; disparition du syndrome d'hyperaldostéronisme.

Prise pondérale 700 g à J5 et J6.

Natrémie passe de 140 à 129 m Eq/l à J6 puis après être remontée à 137, redescend à 130 m Eq/l, et s'y maintient de H60 à la sortie. La kaliémie varie peu.

Problèmes thermiques et infectieux

T. à 39°6 à l'entrée descend rapidement à 37° puis remonte aux alentours de 38°2 à J2 pour se normaliser ensuite. Aucune infection ne se démasque.

Alimentation. Perfusion

Reprise de l'alimentation dès H37 (J2). Perfusion jusqu'à la sortie.

CONCLUSION

Suites opératoires favorables et très simples seulement compliquées par deux légers incidents techniques : un pneumothorax à l'ablation d'un drain pleural ; une rupture du cathéter auriculaire lors de l'ablation, l'extraction de l'extrémité intra-thoracique nécessitera une thoracotomie à minima.

Obs. n° 29 : G... Isabelle née le 12.1.1969

TGV à SIV intact (Rashkind) Mustard
Date et âge de l'intervention : 24.3.71, 2 ans 2 mois 1/2.
Durée de séjour à l'USIE : 6 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

Antécédents et terme inconnus. L'enfant à la naissance a présenté des signes de souffrance néo-natale, et a du être réanimée. Apgar 4/10. PN 2.900 g. Cyanose immédiate.

A l'âge de 4 jours le 16.1.69, atrioseptotomie par la méthode de Rashkind, shunt auriculaire de 2,2 vol., Sa02 passe de 30 % à 43 %.

Evolution marquée par la survenue de quelques malaises brefs, ayant nécessité une oxygénothérapie.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 2 ans 2 mois 1/2. Poids : 8.300 g (- 3 DS). Taille : 82 cm (- 1 DS).
Tolérance moyenne en raison du retard pondéral et des malaises, pourtant dyspnée absente, cyanose modérée, polyglobulie 6,6 M/mm3, Hite 47 %.
Cardiomégalie et surcharge vasculaire pulmonaire discrètes.
Rythme cardiaque sinusal, axe QRS - 150°, SVD importante.
Cathétérisme : shunt auriculaire de 4,5 vol., pressions VG 30 demaxima, AP 10 de moyenne ; Sa02 78 %.

INTERVENTION

Le 24.3.71 à l'hôpital Laennec.
Aucun problème de technique chirurgicale ; on laisse le sinus coronaire se drainer dans l'oreillette systémique.
CEC de 155 mn. Priming 1.000 ml de sang sur 1.640 ml (Hartmann). Héparine 25 mg + 6 mg/h. Protamine 32 mg. Hypothermie 29°. Sous l'effet de la dilution, Hite passe de 45 à 27 % puis remonte à 32 % ; hypokaliémie précoce à 2,9 m Eq/l rapidement corrigée ; natrémie reste normale.
Aucun problème hémodynamique. Défibrillation spontanée.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Excellente. Hémodynamique parfaite : PA 11, POS 10 ; rythme ectopique 110/mn, d'abord régulier mais l'apparition secondaire d'extra-systoles ventriculaires fait utiliser de la lignocaïne IV. Diurèse claire.

SITUATION A L'ARRIVEE

Après un transport mal supporté, marqué par la survenue de nombreuses extra-systoles ventriculaires, situation à l'arrivée encore bonne : T. 36° ; conscience excellente mais l'agitation doit être calmée par morphine ; hémodynamique bonne ; rythme non sinusal ; quelques extra-systoles ; diurèse satisfaisante ; saignement peu abondant.
pH 7,44 ; PC02 30 mm Hg ; BD - 2 m Eq/l ; Pa02 174 mm Hg en 02 pur ; Hite 45 % ; protidémie 15,5 ; Na 142 ; K 4,1 m Eq/l.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Bonne, malgré une Pa02 oscillante.

Ventilation

VA continue jusqu'à H64, discontinue jusqu'à H100. Extubation à H101 (J5).
Fi02 maintenue supérieure à 80 % jusqu'à l'extubation : en raison d'importantes fluctuations de Pa02 entre 70 et 130 mm Hg, que rien ne semble pouvoir expliquer, et les modifications le réglage du respirateur n'entraînent que des améliorations éphémères.
En ventilation spontanée sous Fi02 > 21 % : Pa02 50 mm Hg.

Problèmes hémorragiques et drainage

Pertes sanguines peu abondantes et de brève durée. Drains pleuraux et latéro-auriculaire enlevés à H18, cathéter auriculaire et drain rétro-sternal à H49.
Thrombopénie maximale à J4 : 60.000/mm3.

Problèmes hémodynamiques

Syndrome cave supérieur modéré observé à J2 et surtout J3. Hémodynamique par ailleurs satisfaisante ; rythme cardiaque d'abord ectopique mais régulier en dehors de quelques extra-systoles devient sinusal par instants.

Traitement d'entretien par digoxine.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse initiale satisfaisante 75 ml/12 heures (moyenne 0,75 ml/kg/h), densité 1.038, natriurèse minime et kaliurèse très importante (196 m Eq/l). A J1 diurèse diminue un peu 130 ml/24 heures, densité 1.037, syndrome d'hyperaldostéronisme toujours important et bilan hydrique excédentaire de + 152 ml. A J2 et J3 injection par voie veineuse de spironolactone. Dès J3 natriurèse remonta, et à partir de J4 devient nettement supérieure à la kaliurèse, tandis que densité urinaire passe de 1.030 à 1.015.

Prise de poids : + 550 g à J3, + 660 à J4, + 370 g à J5, + 250 g à J6 par rapport au poids pré-opératoire.

Hite stable vers 45 %. Protidémie baisse de 15,5 à 13,5 à H21 puis remonte à 14,5 m Eq/l. Na chute lentement de 142 à 128 m Eq/l à J5. K diminue jusqu'à H 18 (4,1-3,4 m Eq/l) puis remonte à 4,7 m Eq/l. Cétose + à partir de H18, +++ à J5.

Problèmes thermiques et infectieux Aucun

Problèmes neurologiques

Aucun, en dehors de l'agitation initiale calmée par morphine.

Alimentation. Perfusion

Reprise de l'alimentation à H64. Arrêt de la perfusion à J4.

CONCLUSION

Très bon résultat. Suites opératoires très simples bien que des chiffres de PaO2 fluctuants aient nécessité le maintien d'une forte concentration d'O2 tout au long de la période d'assistance ventilatoire.

Obs. n° 30 : Y... Marie-Noëlle née le 19.10.1968

TGV à SIV intact (Rashkind + Blalock-Hanlon) Mustard
Date et âge de l'intervention : 5.4.71, 2 ans 1/2.
Durée de séjour à l'USIE : 5 jours.

ANTECEDENTS ET HISTOIRE

Antécédents inconnus.

Cyanose apparue à la 18ème heure de vie. A l'âge de 3 jours le 22.10.68, atrioseptotomie par la méthode de Rashkind faisant passer, sous O2 la SaO2 de 64 à 87 %. Très bon résultat immédiat.

Réapparition progressive de la cyanose qui oblige à pratiquer une intervention de Blalock-Hanlon le 24.1.69 à l'âge de 3 mois.

Néanmoins la cyanose persiste intense avec polyglobulie, et mauvaise tolérance imposant l'hospitalisation permanente. Paradoxalement l'état s'améliore entre novembre 70 et avril 71.

BILAN PRE-OPERATOIRE

Age : 2 ans 1/2. Poids : 12 kg. Taille : 87 cm.
Mauvaise tolérance : dyspnée, cyanose intense avec polyglobulie.
Cardiomégalie et surcharge vasculaire pulmonaire modérées.
Rythme cardiaque nodal supérieur.
Cathétérisme (24.2.70, âge : 16 mois) : shunt auriculaire 3,6 vol. ; pressions VG 38/6, AP 27/12 mm Hg ; Sa02 62 %.

INTERVENTION

Le 5.4.71 au Centre chirurgical Marie-Lannelongue.
Pas de problème de technique opératoire.
CEC de 138 mn. Priming 2.225 ml (Ringer-lactate) dont 1.505 ml de sang hépariné ; Hite passe de 54 à 34 % pour être ensuite remonté à 46 %. Hypokaliémie initiale 2,8 m Eq/l rapidement corrigée. Hypothermie 29°5.
Pas de particularité hémodynamique ou ventilatoire. Défibrillation provoquée, 1 choc.

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

Bonne : éveil + ; T. 38° ; bonne hémodynamique ; rythme non sinusal régulier ; diurèse satisfaisante.

SITUATION A L'ARRIVEE

Bonne : teint rose ; T. 36°2 ; conscience + ; agitation calmée par diazépam ; hémodynamique bonne ; rythme régulier 110/mn sans ondes P visibles ; urines claires ; saignement modéré.
pH 7,42 ; PC02 27 mm Hg ; BD - 6 m Eq/l ; Pa02 112 mm Hg en 02 pur ; Hite 51 % ; protides 14 ; Na 143 ; K 4,3 m Eq/l.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

Extrêmement simple.

Ventilation

Assistance ventilatoire continue jusqu'à H60 puis discontinue jusqu'à H84. Extubation à H86.
Fi02 maintenue à 90 % en raison d'une tendance à la baisse de la Pa02 : 132 à 75 mm Hg. En ventilation spontanée sous 21 %, Pa02 40 mm Hg.
Radio : trouble de ventilation du sommet droit.

Problèmes hémorragiques et drainage

Tarissement rapide du saignement. Ablation des drains pleural gauche et latéro-auriculaire à H17, du cathéter auriculaire et du drain rétro-sternal à H50.
Thrombopénie modérée : 55.000 à J4.

Problèmes hémodynamiques

Hémodynamique toujours très satisfaisante bien qu'un peu moins bonne entre H7 et H12.
Rythme cardiaque nodal supérieur 90/mn.

Problèmes hydro-électrolytiques et métaboliques

Diurèse initiale très faible (pertes ?) : 68 ml (moyenne 0,52 ml/kg/h), de densité relativement basse 1.023 avec rapport Na/K urinaire inversé. Le lendemain J1 : 220 ml (0,76 ml/kg/h), densité 1.029. A J2 et J3, administration systématique de spironolactone. A J3, densité urinaire tombe de 1.026 à 1.007, et

kaliurèse passe de 166 à 32 m Eq/l alors que natriurèse augmente peu 14 à 49 m Eq/l, par contre à J4 elle passe à 111 m Eq/l.

A J4, l'enfant a perdu 700 g depuis l'intervention.

Protidémie stable à 14 m Eq/l. Kaliémie stable entre 4 et 5 m Eq/l ; natrémie passe de 143 à 138 m Eq/l (H70) puis 129 m Eq/l à J4. Cétose modérée.

Problèmes thermiques et infectieux Aucun

Problèmes neurologiques Aucun

Alimentation. Perfusion

Reprise de l'alimentation à H64 (J3). Arrêt de la perfusion à H84 (J4).

CONCLUSION

Evolution d'une extrême simplicité.

ANALYSE DES PROBLEMES

DUREE DE SEJOUR A L'USIE. TYPE D'EVOLUTION (Cf. Tableau)

Sur 30 enfants, 3 sont décédés entre H31 et H40.

Parmi les 27 survivants, les durées de séjour sont :

- 5 jours : 2 cas (n° 21, 30)
- 6 jours : 4 cas (n° 10, 11, 26, 29)
- 7 jours : 7 cas (n° 9, 18, 19, 20, 23, 27, 28)
- 8 jours : 3 cas (n° 13, 16, 24)
- 9 jours : 4 cas (n° 15, 17, 22, 25)
- 11 jours : 1 cas (n° 2)
- 12 jours : 2 cas (n° 5, 14)
- 13 jours : 1 cas (n° 7)
- 16 jours : 1 cas (n° 12)
- 27 jours : 1 cas (n° 3)
- 60 jours : 1 cas (n° 8)

C'est-à-dire que près de la moitié des enfants ont quitté l'unité dans les 7 jours qui ont suivi l'intervention. Il n'est pas possible d'établir une durée moyenne d'hospitalisation en raison de quelques séjours très prolongés dont un de 2 mois.

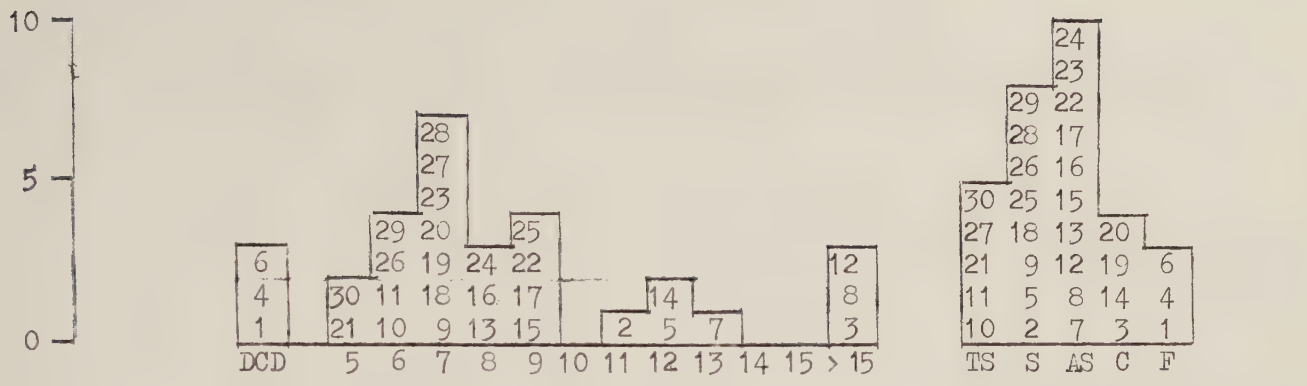
Il n'existe pas de parallélisme rigoureux entre la brièveté des suites opératoires d'une part, leur simplicité d'autre part et inversement. En effet certaines complications majeures voire dramatiques peuvent être rapidement résolutives (complications hémodynamiques ou hémorragiques), alors que d'autres relativement bénignes ne sont que lentement régressives (paralysie diaphragmatique, épanchement intra-thoracique). Certaines évolutions sont brèves quoique compliquées, d'autres très simples mais prolongées.

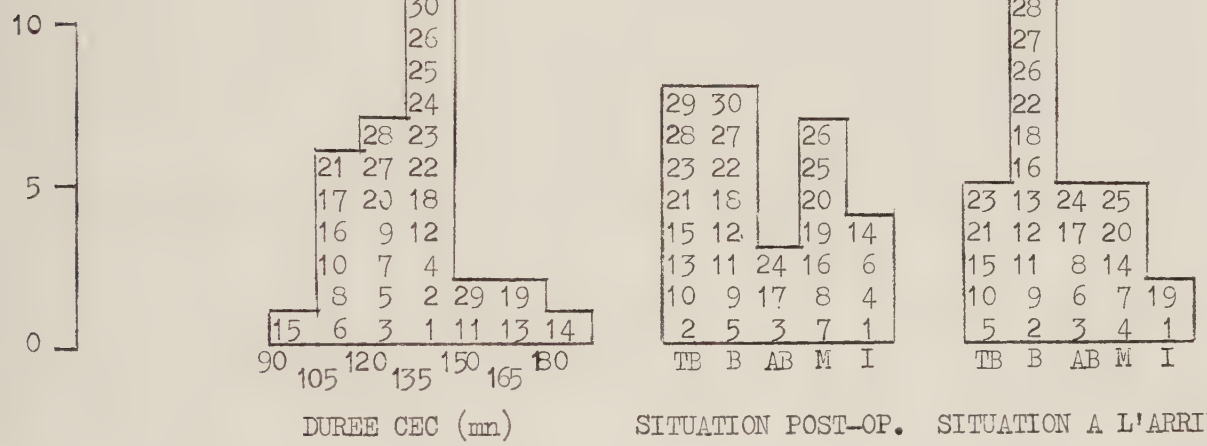
Enfin, la simplicité des suites opératoires ne garantit pas nécessairement la qualité du résultat.

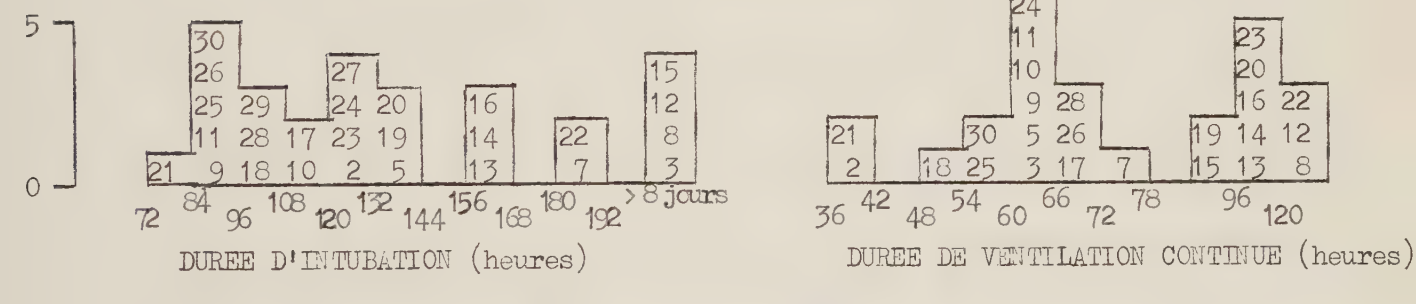
Les suites opératoires ont été :

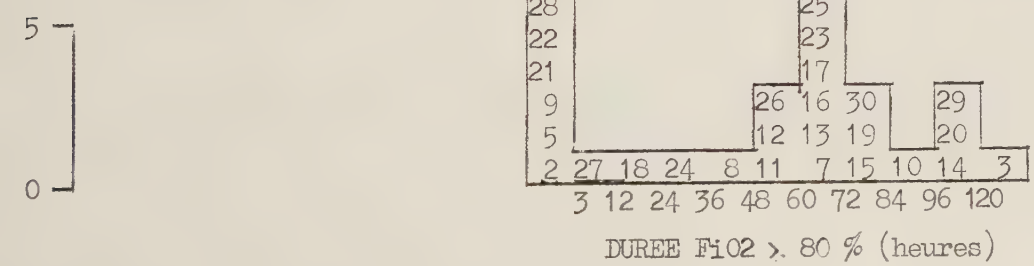
- très simples, sans aucune difficulté, ni le moindre incident : 5 cas (n° 10, 11, 21, 27, 30) ;
- simples, marquées par un incident, une complication bénigne, un fait évolutif quelconque : 8 cas (n° 2, 5, 9, 18, 25, 26, 28, 29) ;
- assez simples, émaillées de quelques difficultés ou complications : 10 cas (n° 7, 8, 12, 13, 15, 16, 17, 22, 23, 24) ;
- compliquées, soit du fait des difficultés rencontrées, soit du fait de la gravité de certaines complications : 4 cas (n° 3, 14, 19, 20) ;
- fatales : 3 cas (n° 1, 4, 6).

Evolution


nombre
10
5
0
DCD 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 > 15
DUREE DE SEJOUR A L'USIE (jours)
TS S AS C F
SIMPLICITE D'EVOLUTION


10
5
0
90 105 120 135 150 165 180
DUREE CEC (mn)
TB B AB M I
SITUATION POST-OP.
TB B AB M I
SITUATION A L'ARRIVEE


5
0
72 84 96 108 120 132 144 156 168 180 192 > 8 jours
DUREE D'INTUBATION (heures)
36 42 48 54 60 66 72 78 96 120
DUREE DE VENTILATION CONTINUE (heures)


5
0
3 12 24 36 48 60 72 84 96 120
DUREE Fi02 >. 80 % (heures)

Les motifs de prolongation de séjour ont été pour la plupart d'ordre ventilatoire, comme en témoigne la comparaison des durées de séjour et d'intubation.

- 3 séjours très prolongés (> 15 jours)
  - 2 pour paralysie diaphragmatique (n° 8, 12)
  - 1 pour difficulté d'autonomisation respiratoire, en rapport avec un hémothorax (n° 3)

- 8 séjours prolongés (entre 9 et 15 jours)
  - 5 pour difficultés de sevrage de l'assistance ventilatoire
    - 2 par paralysie phrénique (n° 7, 14)
    - 1 par emphysème médiastinal et suspicion de paralysie phrénique (n° 15)
    - 1 par hémothorax ou trouble de ventilation (n° 17)
    - 1 par probable oedème pulmonaire sub-aigu (n° 22)
  - 1 pour hémothorax sans difficulté ventilatoire (n° 5)
  - 1 pour trouble du rythme cardiaque (n° 2)
  - 1 pour complication de cathéter et hypoxie (n° 25)

SITUATION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE ET A L'ARRIVEE. VALEUR PRONOSTIQUE

L'appréciation de la situation immédiatement post-opératoire et à l'arrivée est relativement subjective et variable d'un observateur à l'autre, de même que la qualification de l'évolution. Il nous a seulement paru commode de classer en 5 catégories la situation (très bonne, bonne, assez bonne, médiocre ou mitigée, et inquiétante) et l'évolution (très simple, simple, assez simple, compliquée, fatale).

L'étude comparative de ces situations et du type de l'évolution est néanmoins assez concordante :

- Les 3 cas d'évolution fatale (n° 1, 4, 6) étaient considérés dès la fin de l'intervention, en situation inquiétante.

- 3 des 4 cas d'évolution compliquée (n° 14, 19, 20) étaient jugés inquiétants ou médiocres au décours de l'intervention ; dans un seul cas (n° 3) la situation post-opératoire était estimée assez bonne.

- Aucune des situations jugées très bonnes ou bonnes en période post-opératoire ne s'est véritablement dégradée par la suite et les quelques complications observées ultérieurement n'ont jamais mis en jeu le pronostic vital.

- Par contre, dans 6 cas, la situation post-opératoire estimée médiocre ou mitigée a évolué favorablement : évolution compliquée dans 3 cas (n° 14, 19, 20), évolution assez simple dans 3 cas (n° 16, 25, 26).

PARTICULARITES. COMPLICATIONS. ACCIDENTS EVOLUTIFS (1)

N° d'observation		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13
GENERALITES	Poids (kg)	11,9	93	95	11	97	16	104	10,5	11,5	10	11,3	13	10
	Durée CEC (mn)	145	141	130	140	135	120	128	114	135	120	161	140	168
	Choc défibrillateur						+				+		+	
	Durée séjour USIE (J)	DC	11	27	DC	12	DC	13	60	7	6	6	16	8
	Durée Intubation (h)	DC	121	J15	DC	138	DC	J8	J52	87	111	88	J15	159
	Durée Ventil. cont.	DC	38	65	DC	65	DC	75	J50	63	64	63	J9	116
	Durée FiO2 > 80 %	DC	0	J9	DC	0	DC	64	43	1	87	55	53	63
PROBLEMES DE VENTILATION	PaO2 < 100 mm Hg						+	+			+	+	+	
	Chute second. de PaO2	+		+	+		+		±					+
	Paralysie phrénique		±					+	++				+	
	Oedème pulmonaire	+		+							?			
	Epanchement pleural	+		+		+	+							×
	Autres		±							+				+
DRAINS ET CATHETERS	Pneumothorax													
	Hémorragie		+	+					+					
	Autres													
PROBLEMES HEMORRAGIQUES	Syndrome hémorragique	++		+	++		+		+					
	Hémothorax	+		+	+	+	+							
PROBLEMES HEMODYNAMIQUES	Collapsus	+			+		+							
	Bas débit	+		±	+		+							±
	Troubles du rythme	+	+	+	+			+					±	+
	Autres			+									+	+
PARTICULARITES HYDRO-ELECTROLYT.	Diurèse						+							
	Ionogramme sanguin	+			+		+							
ANOMALIES NEUROLOGIQUES							+							
FIEVRE		+		+		+		+						

PARTICULARITES. COMPLICATIONS. ACCIDENTS EVOLUTIFS (2)

N° d'observation	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30
Poids (kg)	10,1	13	12,1	9,3	8,1	9	8,1	13	14	12,2	14,5	11,6	6,5	12,2	11,3	8,3	12
Durée CEC (mn)	183	104	116	106	148	167	126	116	138	142	147	146	150	121	125	155	138
Choc défibrillateur	++			+	+					+	×			+			+
Durée séjour USIE (J)	12	9	8	9	7	7	7	5	9	7	8	9	6	7	7	6	5
Durée Intubation (h)	158	J9	161	120	111	136	138	75	186	127	137	90	94	122	101	101	86
Durée Ventil. cont.	111	95	113	68	53	85	J5	41	126	113	62	60	71	63	69	64	60
Durée FiO2 × 80 %	102	77	66	67	25	82	J5	0	1	62	28	64	55	12	3	101	60
PaO2 < 100 mm Hg			+	+			+			+		+					
Chute second. de PaO2	+										+					±	±
Paralysie phrénique	+	?															
Oedème pulmonaire	+								±	±							
Epanchement pleural	±		+	±		±		±			+		±				
Autres	+	+	±	±					±	±					±		±
Pneumothorax				+			+								+		
Hémorragie											+						
Autres												+			+		
Syndrome hémorragique				+			++			+	+	+		+			
Hémothorax				±			+				+						
Collapsus			+			+											
Bas débit	+																
Troubles du rythme	+				+		±				+			±			
Autres		±		+							+		+			+	
Diurèse						+											
Ionogramme sanguin	+					+											
Anomalies neurologiques	+					+							+				
Fièvre	+					+								+			

On peut donc dans une certaine mesure préjuger de la simplicité relative ou au contraire de la complexité des suites opératoires en fonction de la situation au décours immédiat de l'intervention et dans les heures qui suivent. Cependant aucun critère particulier ne possède à lui seul de valeur pronostique certaine : qu'il s'agisse de critères pré-opératoires (type de la malformation ou sa tolérance, mais dans ce cas une sélection a déjà eu lieu lors de la décision opératoire) ; qu'il s'agisse de critères per-opératoires : durée de CEC (Cf. Tableau), dilution initiale du priming, degré d'hypothermie, spontanéité de la défibrillation ; qu'il s'agisse enfin de critères post-opératoires : hémodynamique, respiratoire, hémorragique ou biologique. Et c'est pourquoi la situation d'ensemble prime sur chacun des critères pris isolément : une hypoxie même importante, si elle est isolée n'a pas nécessairement de valeur péjorative, une hémodynamique centrale initialement médiocre peut s'améliorer rapidement si les constantes respiratoires sont bonnes, le saignement modéré, les perturbations biologiques minimes ; mieux vaut en règle générale un seul critère mauvais que plusieurs médiocres. S'il faut établir une hiérarchie dans les valeurs pronostiques, l'expérience de ces 30 observations permet dans une certaine mesure de classer par ordre de gravité décroissante : un saignement diffus et persistant malgré compensation et correction éventuelle des anomalies de la crase sanguine, une altération progressive de l'hémodynamique centrale et surtout périphérique, une dégradation là encore progressive des constantes respiratoires quelles qu'en soient les valeurs instantanées tout en sachant que l'aggravation de l'un de ces facteurs, si elle se poursuit entraînera la dégradation des autres.

VENTILATION : CONDUITE, DIFFICULTES, COMPLICATIONS

a) Durée, conduite

- Durée d'intubation :

  Mis à part les 3 décès,

  - la plus courte durée d'intubation a été de 75 heures (n° 21)
  - 11 enfants sont restés intubés entre 75 et 120 heures (n° 9, 10, 11, 17, 18, 21, 25, 26, 28, 29, 30)
  - 7, entre 120 et 144 heures (n° 2, 5, 19, 20, 23, 24, 27)
  - 5, entre 136 et 192 heures (n° 7, 13, 14, 16, 22)
  - 4 sont restés intubés plus de 8 jours (n° 3, 8, 12, 15) dont un pendant 52 jours.

- Durée d'assistance ventilatoire continue :

  - 2 enfants ont commencé à être sevrés de leur respirateur entre H36 et H42 (n° 2, 21)
  - dans 15 cas les débranchements ont été entrepris entre H48 et H78
  - dans 7 cas entre H96 et H120 (n° 13, 14, 15, 16, 19, 20, 23)
  - dans 3 cas le sevrage n'a pu être entrepris avec succès qu'après H120 (n° 8, 12, 22).

- Durée d'oxygénation intensive (FiO2 > 80 %)

  . entre 0 et 3 heures : 6 cas (n° 2, 5, 9, 21, 22, 28)
  . entre 12 et 48 heures : 4 cas (n° 8, 18, 24, 27)
  . entre 48 et 72 heures : 9 cas (n° 7, 11, 12, 13, 16, 17, 23, 25, 26)
  . entre 72 et 96 heures : 4 cas (n° 10, 15, 19, 30)
  . entre 96 et 120 heures : 3 cas (n° 14, 20, 29)
  . plus de 120 heures : 1 cas (n° 3).

La discordance dans 3 cas entre durée de ventilation continue et durée d'oxygénation intensive est liée au fait que ces enfants ont du être laissés sous forte concentration d'02 lors des débranchements (n° 3, 10, 29).

Les principales causes de prolongation d'assistance ventilatoire (> 96 heures) sont par ordre d'importance :

- une paralysie phrénique : 3 cas (n° 8, 12, 14) et 1 douteux (n° 15)
- un épanchement intra-thoracique : 2 cas (n° 16, 19)
- une hypoxie : 3 cas (n° 13, 20, 23)
- un oedème pulmonaire sub-aigu : 1 cas (n° 22).

Toutes ces causes étant responsables d'une mauvaise tolérance des débranchements.

Dans 1 cas (n° 3), on peut noter une différence significative entre la durée d'assistance ventilatoire continue (65 heures) et la durée d'intubation (15 jours), ceci en raison d'une oxygéno-dépendance et de la très grande difficulté éprouvée pour sevrer l'enfant de son respirateur, sans doute en rapport avec l'existence d'un hémothorax tardif.

b) Problèmes de ventilation et complications

Les problèmes d'ordre ventilatoire rencontrés sont arbitrairement individualisés en 5 catégories :

- hypoxie persistante : Pa02 n'ayant jamais dépassé 100 mm Hg même en 02 pur :
  10 cas (n° 6, 7, 10, 11, 12, 16, 17, 20, 23, 25).

- chute secondaire de la Pa02

  . soit qu'il ait été nécessaire de remonter la FiO2 à des taux qui étaient jusque-là facteurs d'hyperoxie : 7 cas (n° 1, 3, 4, 6, 13, 14, 24)

  . soit que, sous FiO2 élevée stable, la Pa02 ait marqué une tendance dégressive nette et prolongée : 3 cas (n° 8, 29, 30).

- paralysie diaphragmatique

  . 1 cas de paralysie bilatérale (n° 8)
  . 3 cas de paralysie unilatérale droite (n° 7, 12, 14)
  . 2 cas douteux (n° 2, 15).

- oedème pulmonaire

  - oedème aigu pulmonaire : 3 cas (n° 1, 3, 14)
  - suspicion d'oedème aigu : 1 cas (n° 10)
  - oedème subaigu probable 2 cas (n° 22, 23).

- épanchement pleural quelle qu'en soit la nature :

  - abondant : 6 cas (n° 1, 3, 5, 6, 16, 24)
  - minime ou modéré : 5 cas (n° 14, 17, 19, 21, 26)
  - retardé : 2 cas (n° 13, 26)
    * n° 13, apparition après quelques semaines d'un chylothorax du côté gauche, abondant et récidivant.
    * n° 26, constatation vers le 15ème jour d'un épanchement pleural séro-fibrineux récidivant.

Les complications propres à la ventilation artificielle ou à l'intubation ont été rares, mis à part l'encombrement trachéo-bronchique ou les atélectasies notamment du lobe supérieur droit, eux extrêmement fréquents :

- 1 cas de sténose sous-glottique régressive sans séquelle et qui n'a pas nécessité de ré-intubation (n° 9)
- 2 cas d'hémorragie trachéale après aspiration, dont une dramatique (n° 13, 14)
- 1 cas d'emphysème médiastinal (n° 15)
- pas de pneumothorax "spontané", pas de suppuration pulmonaire.

Par contre, il est à noter l'extrême fréquence de l'hypocapnie, conséquence d'une hyperventilation artificielle, et qui a conduit à de difficiles réglages de machine (diminution des volumes, augmentation de la fréquence) pour obtenir à la fois une Pa02 suffisante et empêcher une chute trop importante de la PC02. Celle-ci est considérée comme normale ou suffisante entre 40 et 35 mm Hg. Il a toujours suffi d'un réglage du respirateur éventuellement associé à l'administration de diazépam pour faire remonter une PC02 entre 25 et 30, à un niveau supérieur à 30 mm Hg, minimum tolérable. Mais pour des PC02 inférieures à 25 mm Hg l'interposition d'une chambre de "re-breathing" entre le tube et le respirateur s'est avérée nécessaire, lorsque l'hypocapnie persistait malgré réduction de la ventilation.

PROBLEMES HEMORRAGIQUES ET HEMATOLOGIQUES. DRAINS ET CATHETERS

a) Les problèmes hémorragiques représentent une part importante des difficultés rencontrées, tant par leur fréquence que par leur possible gravité, soit qu'il s'agisse d'un syndrome hémorragique diffus par la plaie et les drains, rapporté ou non à une cause précise, soit qu'il s'agisse d'un saignement localisé ou d'une collection hémorragique en particulier intra-thoracique.

Nous n'intégrerons pas dans ce cadre des complications hémorragiques, le saignement post-opératoire précoce dû à un relargage d'héparine et que tarit rapidement une administration complémentaire de protamine. Ce relargage d'héparine est extrêmement fréquent puisque relevé dans au moins 15 cas et responsable à lui seul dans 9 cas d'une reprise précoce du saignement, rapidement jugulée par l'adjonction de protamine.

Le saignement a été anormalement abondant ou prolongé dans 11 cas, dont 4 (n° 1, 4, 6, 20) où il a constitué une préoccupation majeure ; les 7 autres n'ayant pas été inquiétants. Sur ces 4 enfants, 3 ont dû subir une ré-intervention précoce, soit pour évacuation d'un hémothorax, soit pour vérification de l'hémostase chirurgicale (n° 1, 4, 20). Chez un seul d'entre eux (n° 4) l'hémorragie peut être imputée à un défaut d'hémostase chirurgicale associée à une neutralisation insuffisante de l'héparine. Dans les 2 autres cas, la ré-ouverture n'a pas permis d'incriminer formellement et exclusivement une cause locale.

Il est très difficile, dans la majorité des cas, de déterminer avec certitude la cause précise du saignement en raison de la multiplicité des facteurs le favorisant : outre le traumatisme vasculaire loco-régional, les perturbations dûes à la CEC : teneur du sang en héparine, chute des facteurs de la coagulation, thrombopénie, fibrinolyse éventuelle, hémolyse.

Sur 11 cas hémorragiques, 7 ont présenté des anomalies plus particulièrement marquées de la crase, sans qu'on puisse nécessairement leur attribuer un rôle déterminant car leur éventuelle correction n'a pas toujours fait cesser le saignement :

- insuffisance de neutralisation de l'héparine : 2 cas (n° 4, 6) mais la correction de cette anomalie n'a eu qu'un effet bénéfique transitoire.
- diminution de la consommation de prothrombine puis possible syndrome de coagulation intra-vasculaire : 1 cas (n° 1).
- diminution du fibrinogène et des facteurs VII + X : 3 cas (n° 3, 23, 24).
- augmentation du taux des produits de dégradation du fibrinogène : 1 cas (n° 27).

Deux cas peuvent avec probabilité être attribués à une neutralisation insuffisante de l'héparine (n° 17, 20).

Aucune anomalie particulière notable en dehors de la thrombopénie n'explique le saignement dans 2 cas (n° 8, 25).

Trois des 4 enfants chez lesquels l'hémorragie a été préoccupante sont morts (n° 1, 4, 6) ; ce sont d'ailleurs les 3 seuls cas de décès. Il faut cependant noter que chez l'un d'eux (n° 6) le saignement initialement très abondant s'était tari bien avant l'heure du décès et n'avait pas nécessité de ré-intervention d'hémostase.

b) Comme l'abaissement des facteurs de la coagulation, la thrombopénie est quasi constante au décours de la CEC, mais, son délai d'apparition, son importance, la date de son maximum et sa durée sont variables. Nous ne pouvons analyser ici que 25 cas car il a fallu exclure les 3 cas mortels et 2 autres dont les chiffres étaient discordants d'un examen à l'autre. Ainsi :

- chez 1 seul enfant (n° 21) le taux des plaquettes n'est pas descendu au-dessous de 100.000/mm3
- chez les 24 autres enfants, on a trouvé une thrombopénie :
  - dans 11 cas la thrombopénie (< 100.000/mm3) est présente au décours de l'intervention J0
  - dans 11 cas elle apparaît le lendemain J1
  - dans 2 cas elle n'apparaît que le surlendemain J2.
- Le taux de plaquettes le plus bas est atteint à :
  - J0 : 1 cas (n° 10)
  - J2 : 1 cas (n° 22)
  - J3 : 7 cas
  - J4 : 10 cas
  - J5 : 4 cas (n° 3, 5, 7, 8)
  - J6 : 1 cas (n° 14)
- Ce taux minimal est :
  - inférieur à 15.000/mm3 : 5 cas (n° 3, 8, 14, 17, 18)
  - entre 15.000 et 30.000/mm3 : 8 cas
  - entre 30.000 et 50.000/mm3 : 6 cas
  - entre 50.000 et 75.000/mm3 : 5 cas
  - 100.000/mm3 : 1 cas (n° 21)
- Le chiffre de plaquettes redevient supérieur à 100.000/mm3 à partir de :
  - J4 : 1 cas (n° 10)
  - J5 : 2 cas (n° 9, 22)
  - J6 : 3 cas (n° 2, 7, 13)
  - J7 : 2 cas (n° 12, 16)
  - après J7 : 8 cas
  - à une date non connue, après la sortie de l'enfant : 8 cas.

c) Quant aux saignements localisés (surtout hémothorax) ils sont assez fréquents soit qu'ils s'inscrivent dans le cadre d'un syndrome hémorragique diffus, soit qu'ils apparaissent comme relativement isolés.

Nous avons observé 7 cas d'hémothorax important, confirmé, toujours à droite (n° 1, 3, 4, 5, 6, 20, 24). Chez 3 enfants, il n'apparaît que comme épiphénomène d'un syndrome hémorragique plus diffus (n° 1, 4, 6) ; tous trois sont morts dont deux après avoir subi une ré-intervention à visée hémostatique.

Chez un autre enfant (n° 20), l'abondance des pertes par le drain pleural droit conduit également à une ré-ouverture ; la persistance anormale du saignement de 2 petites artères pleurales est mise sur le compte d'une probable insuffisance de neutralisation de l'héparine.

Dans 2 cas (n° 5, 26), l'hémothorax droit de constitution précoce, sans anomalie majeure de la crase sanguine est dû à l'absence de drainage pleural de ce côté, la plèvre droite ayant été considérée lors de l'intervention comme symphysée. Une ponction évacuatrice s'est avérée secondairement nécessaire.

Dans 1 cas (n° 3), l'hémothorax droit s'est révélé tardivement après qu'on eût procédé à l'ablation du drain pleural droit. Là encore une ponction évacuatrice fut nécessaire.

Il est certain que dans bon nombre d'autres cas, une ligne pleurale, un flou d'une des bases thoraciques témoignaient d'une collection hémorragique, qui, peu abondante, n'entraînant pas de gêne ventilatoire et se résorbant spontanément, n'a pas été ponctionnée.

d) Chez les 27 enfants survivants, l'ablation des drains, sauf du drain rétro-sternal, conservé jusqu'à ablation du cathéter auriculaire, a eu lieu :

- avant H18 : 9 cas
- entre H18 et H24 : 5 cas
- entre H24 et H30 : 6 cas
- entre H30 et H36 : 3 cas (n° 2, 14, 20)
- au-delà de H36 : 4 cas (n° 3, 5, 23, 25).

Dans la règle, on a commencé par enlever les drains pleuraux puis le drain "péricardique", douze heures au moins après que chacun d'eux ait fait la preuve de son exclusion naturelle.

En ce qui concerne les complications propres aux drains et cathéters, aucune infection locale n'est à déplorer, mais quelques incidents "mécaniques" sont à signaler, pour la plupart dûs à une technique défectueuse lors de l'ablation :

- 3 cas de pneumothorax (n° 17, 20, 28) bénin, dont un seul a été exsufflé (150 ml),
- 1 cas de saignement discret, à l'ablation du drain rétro-sternal bouché par un caillot,
- 3 cas (n° 2, 8, 24) de saignement par le drain rétro-sternal lors de l'ablation du cathéter auriculaire,
- Dans 2 cas l'ablation du cathéter auriculaire a nécessité un geste chirurgical avec ouverture du thorax : . cathéter trop bien fixé, impossible à retirer selon la technique habituelle (n° 25) ; . rupture du cathéter au ras de la paroi lors de la tentative d'ablation (n° 28).

HEMODYNAMIQUE ET RYTHME CARDIAQUE

L'hémodynamique est bien entendu le souci majeur au cours des suites d'une intervention de Mustard. Et pourtant il est assez surprenant de constater dans cette série d'observations qu'au décours d'une intervention dite correctrice mais qui en fait "corrige" une malformation extra-cardiaque en créant un véritable bouleversement de l'hémodynamique intra-cardiaque, les difficultés d'ordre hémodynamique si elles sont parfois redoutables ne sont pas tellement fréquentes.

Par raison de fréquence et de gravité les complications proprement hémodynamiques doivent être distinguées des anomalies du rythme cardiaque, hormis le cas où les unes sont conséquences des autres.

A) Complications hémodynamiques

1. Sur 30 enfants :

- 3 sont morts, 2 d'entre eux (n° 1, 4) d'une déchéance cardio-circulatoire irréversible ; le 3ème d'une atteinte cérébrale majeure sans doute en partie responsable d'un collapsus par vasoplégie, associé à une insuffisance cardiaque.

- 3 se sont trouvés dans une situation hémodynamique extrêmement préoccupante (n° 14, 16, 19).

- 2 ont présenté à un moment donné une perturbation circulatoire de brève durée ou de faible intensité (n° 3, 13).

- 5 n'ont présenté qu'une anomalie isolée et rapidement corrigée.

Bien qu'étant une anomalie circulatoire, le syndrome de gêne au retour veineux cave supérieur assez souvent observé à un degré variable, mais jamais considérable (n° 13, 17, 24, 26, 29) n'est pas considéré isolément comme une complication hémodynamique en raison de sa pauvreté symptomatique habituelle et de sa régression spontanée.

2. Dans les 8 observations où l'hémodynamique était nettement perturbée, le type de l'anomalie était :

a) Un syndrome de bas débit cardiaque : 5 cas (n° 1, 3, 4, 13, 14) se définissant par l'incapacité du coeur d'assurer un débit systolique suffisant, il se traduit cliniquement par une PA inférieure à 6 mm Hg avec pincement de la différentielle inférieure ou égale à 2 mm Hg, une élévation de la PV au-dessus de 15 mm Hg, une oligurie, un allongement du temps de recoloration, un refroidissement des extrémités.

- Dans 2 de ces cas (n° 1, 4) l'inefficacité circulatoire a été directement responsable de la mort.
- Dans 1 cas (n° 14) le syndrome de bas débit cardiaque a été d'évolution assez prolongée, succédant à une CEC particulièrement longue au terme de laquelle le "démarrage cardiaque" s'est avéré difficile.

- Les 2 autres cas (n° 3, 13) ont été contemporains d'une défectuosité de l'électro-stimulation.

Sur ces 5 cas, 3 au moins se sont accompagnés d'un oedème pulmonaire (n° 1, 3, 14) dont 1 (n° 14) a pu être combattu par injection de morphine.

b) Un collapsus cardio-vasculaire : 2 cas (n° 16, 19) où la chute de la PA s'accompagne d'une chute de la PV au-dessous de 5 mm Hg en l'absence d'hypovolémie théorique.

- Dans le premier cas (n° 16) le collapsus a été provoqué par l'injection intra-cardiaque de sulfate de protamine en fin de CEC. Une récidive ultérieure, plus modérée, a suivi une administration de morphine.
- Dans l'autre cas (n° 19), le collapsus cardio-vasculaire durable était la conséquence d'une intoxication morphinique par erreur de dosage ; secondairement un bref collapsus a été déclenché par une diminution de la FiO2.

c) A la fois un bas débit cardiaque et un collapsus cardio-vasculaire : 1 cas (n° 6).

- Dans ce cas, la vasoplégie d'origine centrale par lésion cérébrale due à une embolie gazeuse s'est intriquée au bas débit cardiaque, chacun des processus retentissant sur l'autre.

Il faut rapprocher de ces complications hémodynamiques quelques problèmes rapidement résolus :

- hyperpression auriculaire systémique ou veineuse, sans hypotension artérielle, secondaire à une surcharge volémique, constatée après transfusion et régressant après diminution des apports sanguins voire non compensation des pertes hémorragiques apparentes (n° 10, 12, 15, 26),
- ou au contraire pression auriculaire basse par hypovolémie (n° 9).

B) Troubles du rythme cardiaque

Quant aux troubles du rythme cardiaque, force est de distinguer comme pour les problèmes hémodynamiques, les simples anomalies du rythme quasi-constantes mais sans conséquences notables et les troubles du rythme véritables complications en raison de leur retentissement immédiat ou de leur risque secondaire.

1. Dans 3 cas seulement le rythme était sinusal au décours de l'intervention et l'est resté tout au long de l'évolution (n° 10, 21, 23).

2. Dans 15 cas, le rythme était supra-ventriculaire mais efficace, régulier et de fréquence satisfaisante. Dans 3 cas sur un rythme de fond supra-ventriculaire se sont greffées des extra-systoles ventriculaires souvent inefficaces dont 1 cas d'extra-systoles bigéminées, et justifiant l'entraînement électro-systolique (n° 12, 20, 27). Dans 10 au moins de ces 18 cas de simple anomalie, mineure, le rythme est redevenu sinusal avant que l'enfant ne sorte du service ; la normalisation se faisant entre J1 et J4.

3. 1 cas (n° 2) de "wandering pace-maker" n'a guère posé de problème car relativement régulier et toujours efficace, mais l'anomalie persistait à la sortie de l'enfant.

4. Dans 8 observations, les troubles du rythme ont constitué une véritable complication ou un incident évolutif.

- 2 cas de rythme supra-ventriculaire lent ont rendu l'électro-stimulation indispensable pour assurer une hémodynamique satisfaisante. Dans l'un d'eux d'ailleurs (n° 13) une défectuosité de l'entraînement a été responsable d'une baisse transitoire du débit cardiaque avec oedème pulmonaire. Dans l'autre (n° 18), la persistance de la bradycardie supra-ventriculaire à 50/mn a nécessité le maintien en permanence de l'électro-stimulation pendant toute la durée de séjour à l'USIE.

- 4 cas de bloc auriculo-ventriculaire (n° 3, 4, 7, 14) :

  - n° 7 : BAV très facilement contrôlé par l'électro-stimulation et spontanément régressif dès J2 : rythme redevenu sinusal.
  - n° 4 : BAV rapide constaté au décours immédiat de l'intervention. Le maintien de l'électro-stimulation permanente en raison de la dégradation hémodynamique qui a conduit à la mort, n'a pas permis de contrôler sa persistance ou sa disparition.
  - n° 3 : épisodes du rythme anarchique avec BAV complet imposant l'entraînement électro-systolique d'abord en permanence puis de façon intermittente. Au 2ème jour la défectuosité d'une des électrodes s'est accompagnée d'un malaise avec chute du débit cardiaque et très probablement oedème pulmonaire. A partir de J20 sous traitement par éphédrine et prednisone les épisodes de rythme sinusal se sont fait de plus en plus durables.
  - n° 14 : dans un climat de préoccupation hémodynamique, survenue d'un BAV rapide ou flutter auriculaire bloqué, traité par Ajmaline et digoxine per os ; l'électro-stimulation a été rendue difficile par la rapidité du rythme ; après 48 heures de traitement le flutter fut remplacé par un BAV plus lent (100/mn) et régulier, persistant.

- 1 cas de tachycardie ventriculaire suivie de fibrillation ventriculaire (n° 1). Tachycardie ventriculaire déclenchée par un massage cardiaque externe préventif d'un arrêt cardio-circulatoire par collapsus et après administration d'isoprénaline et digoxine IV. Un 1er choc électrique a provoqué une fibrillation ventriculaire ; le 2ème choc a été sans effet sur la fibrillation,

le 3ème a provoqué l'arrêt cardiaque complet avec disparition des complexes ECG. Cet arrêt cardiaque fut "récupéré", mais l'enfant devait mourir huit heures plus tard de la récidive du collapsus.

- 1 cas d'absence totale d'activité cardiaque spontanée (n° 24) : non reprise des battements cardiaques en fin de CEC et échec de toute tentative de "re-démarrage" cardiaque sauf par entraînement électro-systolique, qui a du être maintenu en permanence, son interruption (changements de stimulateur) entraînant immédiatement l'arrêt cardiaque avec disparition de tout complexe auriculaire et ventriculaire : tracé ECG absolument plat. La persistance de cette inactivité spontanée a conduit après quelques semaines à la pose d'un stimulateur intra-corporel.

= Dans aucun de nos cas n'a été observé de syndrome de tamponade par hémopéricarde.

C) Moyens thérapeutiques

1. Digitaliques

La digoxine a été utilisée dans 23 cas, soit à titre systématique à partir de J1 ou J2, soit d'emblée en cas de bas débit cardiaque patent ou potentiel ou pour réduire une tachycardie. L'administration s'est faite par voie veineuse éventuellement relayée par la voie digestive après reprise de l'alimentation. La dose utilisée a varié de 30 à 70 microgrammes /kg/24 heures en 3 ou parfois 4 injections. Dans 1 cas (n° 14), la digoxine a été administrée per os pour réduire un flutter auriculaire bloqué. En cas de forte imprégnation, l'entraînement électro-systolique a été utilisé systématiquement.

La lanatoside C a été employéedans 2 cas par voie veineuse : dans un cas (n° 4) pour tentative de réduction d'une déchéance cardio-circulatoire, dans un autre cas (n° 20) à titre systématique au lieu de la digoxine,

Dans 5 cas, aucun digitalique n'a été employé : soit en raison d'un BAV complet (n° 3), soit à cause de l'existence d'extra-systoles ventriculaires bigéminées (n° 12), soit en raison de l'absence totale d'activité cardiaque spontanée (n° 24), soit enfin parce que l'hémodynamique était tout à fait satisfaisante (n° 8, 30).

2. Drogues sympathomimétiques

L'isoprénaline a été utilisée en perfusion veineuse à la pompe dans 3 cas de collapsus avec insuffisance circulatoire (n° 1, 6, 14) ; le débit de la perfusion étant réglé "à la demande", la durée d'utilisation étant fonction de l'effet produit et de la tolérance. Son effet a presque toujours été spectaculaire mais de brève durée.

L'adrénaline a été employée en association avec l'isoprénaline par perfusion à la pompe dans 2 cas (n° 6, 14) et en injection intra-cardiaque (1 mg) dans 1 cas d'arrêt cardiaque (n° 1).

3. Autres drogues à action cardiaque ou vasculaire

La morphine a été utilisée pour son action vasoplégiante dans 1 cas d'oedème pulmonaire à la dose de 0,1 mg/kg en IV (n° 14).

Le glucagon pour son action tonicardiaque dans 1 cas (n° 1), action qui n'a pas fait sa preuve.

L'hydrocortisone intra-veineuse dans 2 cas de choc (n° 1, 6).

L'ajmaline per os (0,01 g/kg/24 heures) pour BAV à fréquence élevée ou flutter auriculaire bloqué (n° 14).

4. Entraînement électro-systolique

Il a été employé quasi systématiquement dans les premières heures puis éventuellement poursuivi ou repris en cas de trouble du rythme, de mauvaise hémodynamique ou de forte digitalisation.

5. Choc électrique

Un enfant (n° 1) a subi plusieurs chocs électriques consécutifs pour réduction d'une tachycardie ventriculaire puis d'une fibrillation ventriculaire.

PROBLEMES HYDRO-ELECTROLYTIQUES ET METABOLIQUES

Le contrôle de la diurèse, du poids et des constantes hydro-électrolytiques est évidemment un élément important de surveillance de ces opérés. Cependant, si les apports hydriques sont relativement standardisés (50 ml/kg/24 heures), ils restent susceptibles d'être modifiés en fonction des pertes. De même, les apports en électrolytes sont fonction des modifications ioniques éventuellement observées dans le sang et les urines. On ne peut donc tirer des anomalies constatées d'arguments étiopathogéniques formels, et la thérapeutique hydro-électrolytique est essentiellement symptomatique, tout en connaissant les troubles humoraux des suites opératoires entrant dans le cadre de ce que Leriche avait appelé la "maladie post-opératoire".

Au cours des 48 premières heures environ, il est pratiqué systématiquement toutes les 3 heures, un bilan humoral : apports et pertes en sang, plasma et eau, un ionogramme sanguin et une étude des gaz du sang. L'ionogramme urinaire n'est étudié sauf exception qu'une fois par 24 heures, sur l'ensemble des urines émises de l'heure d'arrivée (HA J0) au lendemain J1 08 heures, puisque chaque jour suivant sur les urines de 24 heures.

Pour des raisons de commodité d'expression et afin de pouvoir établir des comparaisons, nous exprimerons dans cette étude, la diurèse en débit moyen par heure et par kg de poids corporel.

En ce qui concerne la surveillance du poids, pour des raisons matérielles faciles à comprendre la première pesée ne peut habituellement avoir lieu avant le 5ème jour.

A) La diurèse

1. Quantité : L'étude du débit urinaire confirme l'oligurie post-opératoire habituelle.

a) La diurèse horaire moyenne rapportée au kg de poids corporel de HA J0 (heure d'arrivée à l'USIE) au lendemain J1 08 heures pour un apport hydrique moyen d'environ 2 à 2,5 ml/kg/h, les pertes sanguines étant par ailleurs compensées, est :

- inférieure à 0,40 ml/kg/h pour 1 cas (n° 19) : oligurie concommittante d'un collapsus par intoxication morphinique.
- entre 0,50 et 0,60 ml/kg/h pour 7 cas (n° 6, 9, 13, 14, 15, 16, 30).
- entre 0,60 et 0,80 ml/kg/h pour 8 cas.
- entre 0, 80 et 1 ml/kg/h pour 6 cas.
- entre 1 et 1,20 ml/kg/h pour 3 cas (n° 2, 3, 4).
- entre 1,20 et 1,40 ml/kg/h pour 5 cas (n° 1, 11, 22, 26, 28).
- Bon nombre d'enfants et notamment les n° 1, 2, 3, 4, 14, 23, 24, 25 et 26 ont reçu en fin d'intervention ou après leur arrivée à l'USIE une perfusion de mannitol.

Le bilan hydrique exprimé en ml/kg à J1 08 heures pour 28 enfants était :

- excédentaire : de 25 à 30 ml/kg : 1 cas (n° 6)
  de 15 à 20 ml/kg : 2 cas (n° 1, 2)
  de 10 à 15 ml/kg : 4 cas (n° 3, 13, 14, 15)
  de 5 à 10 ml/kg : 8 cas (n° 4, 5, 7, 9, 10, 16, 29, 30)
- nul : entre + 5 et - 5 ml/kg : 12 cas
- déficitaire : de - 5 à - 10 ml/kg : 1 cas (n° 12).

b) La diurèse horaire moyenne du lendemain de J1 à J2 08 heures était pour 29 enfants (n° 4 décédé) :

- entre 0,40 et 0,50 ml/kg/h : 1 cas (n° 15)
- entre 0,50 et 0,60 ml/kg/h : 1 cas (n° 24)
- entre 0,60 et 0,80 ml/kg/h : 11 cas
- entre 0,80 et 1 ml/kg/h : 7 cas (n° 5, 7, 10, 16, 19, 21, 26)
- entre 1 et 1,20 ml/kg/h : 4 cas (n° 1, 3, 20, 25)
- entre 1,20 et 1,40 ml/kg/h : 0 cas
- entre 1,40 et 1,60 ml/kg/h : 2 cas (n° 12, 23)

- entre 1,60 et 2 ml/kg/h : 1 cas (n° 11)
- entre 2 et 2,50 ml/kg/h : 1 cas (n° 2)
- entre 2 et 3 ml/kg/h : 1 cas (n° 6).

Le bilan hydrique cumulatif à J2 08 heures était pour 23 enfants :

- excédentaire : de 25 à 30 ml/kg : 1 cas (n° 9)
  de 20 à 25 ml/kg : 2 cas (n° 1, 2)
  de 15 à 20 ml/kg : 4 cas (n° 15, 26, 29, 30)
  de 10 à 15 ml/kg : 7 cas (n° 3, 5, 6, 13, 16, 24, 28)
  de 5 à 10 ml/kg : 5 cas (n° 17, 19, 21, 22, 25)
- nul : entre + 5 et - 5 ml/kg : 2 cas (n° 14, 18)
- déficitaire : de - 5 à - 10 ml/kg : 1 cas (n° 23)
  de - 10 à - 15 ml/kg : 1 cas (n° 12)

c) Bien qu'une oligurie avec rétention hydrosodée soit habituelle chez tout opéré, il est assez suprenant de constater sur ces données l'absence de parallélisme net entre la qualité de l'hémodynamique et la diurèse horaire moyenne. Ceci étant dû à plusieurs raisons :

- d'une part, les chiffres cités ne sont que des moyennes et ne rendent pas compte des variations instantanées de l'hémodynamique et de la diurèse ;

- d'autre part, les apports hydriques au cours de la CEC sont variables d'un cas à l'autre de par la dilution variable du priming.

- Par ailleurs, certains enfants ont été soumis à une thérapeutique diurétique (mannitol) en cours ou en fin d'opération et parfois après.

- Enfin l'acte opératoire lui-même indépendamment de toute anomalie hémodynamique est à l'origine de perturbations humorales indissociables de celles dues à la CEC ou à la déficience cardio-circulatoire.

Quoi qu'il en soit parmi les 27 survivants,

- chez 2 d'entre eux seulement (n° 11, 12), la diurèse est restée supérieure à 1,20 ml/kg/h pendant toute la durée de leur séjour post-opératoire.

- 4 enfants (n° 5, 17, 18, 29) sont restés oliguriques, leur diurèse horaire moyenne sur 24 heures étant restée inférieure à 1,20 ml/kg, mais pour 2 d'entre eux (n° 18, 29) la durée d'observation est inférieure à 7 jours.

- Les 19 autres (2 cas ne peuvent être étudiés soit à cause de la brièveté de l'observations n° 26, soit par défaut de mesure de la diurèse n° 27) ont présenté une crise diurétique :

  . de J3 à J4 : 5 cas (n° 13, 21, 25, 28, 30)
  . de J4 à J5 : 4 cas (n° 7, 9, 10, 15)

. de J5 à J6 : 6 cas (n° 3, 8, 19, 20, 22, 23)
. de J6 à J7 : 4 cas (n° 2, 14, 16, 24)

Mais il faut tenir compte dans l'appréciation de la diurèse et de la date de la crise diurétique, de l'administration éventuelle de diurétiques :

- Mannitol en perfusion entre J0 et J2 : 7 cas (n° 2, 3, 14, 23, 24, 25, 26) et chez deux des enfants décédés (n° 1, 4)

- Furosémide ou acide éthacrinique en IV

. à J0 : 2 cas (n° 1, 25)
. à J2 : 2 cas (n° 3, 26)
. à J5 : 4 cas (n° 3, 19, 20, 22)
. à J6 : 4 cas (n° 13, 14, 24, 26)
. à J7 : 3 cas (n° 5, 12, 24)

- Spironolactone

. à J2 et J3, en IV : 3 cas (n° 28, 29, 30)
. à J4 per os : 1 cas (n° 24)
. à J5 per os : 2 cas (n° 14, 24)
. à J6 per os : 1 cas (n° 17)
. à J7 per os : 2 cas (n° 13, 22)

- Aucun diurétique : 10 cas (n° 7, 8, 9, 10, 11, 15, 16, 18, 21, 27) et dans 1 cas (n° 23) l'enfant n'a reçu qu'une perfusion de mannitol en salle d'opération.

La diversité des dates d'administration et des produits utilisés ne permet pas de conclure à l'opportunité ou non d'une thérapeutique diurétique pour forcer une diurèse ou rendre plus précoce la survenue de la crise diurétique. Par contre, la perfusion de mannitol au décours de l'intervention peut être considérée comme certainement efficace dans le maintien d'une diurèse suffisante pendant le premier jour.

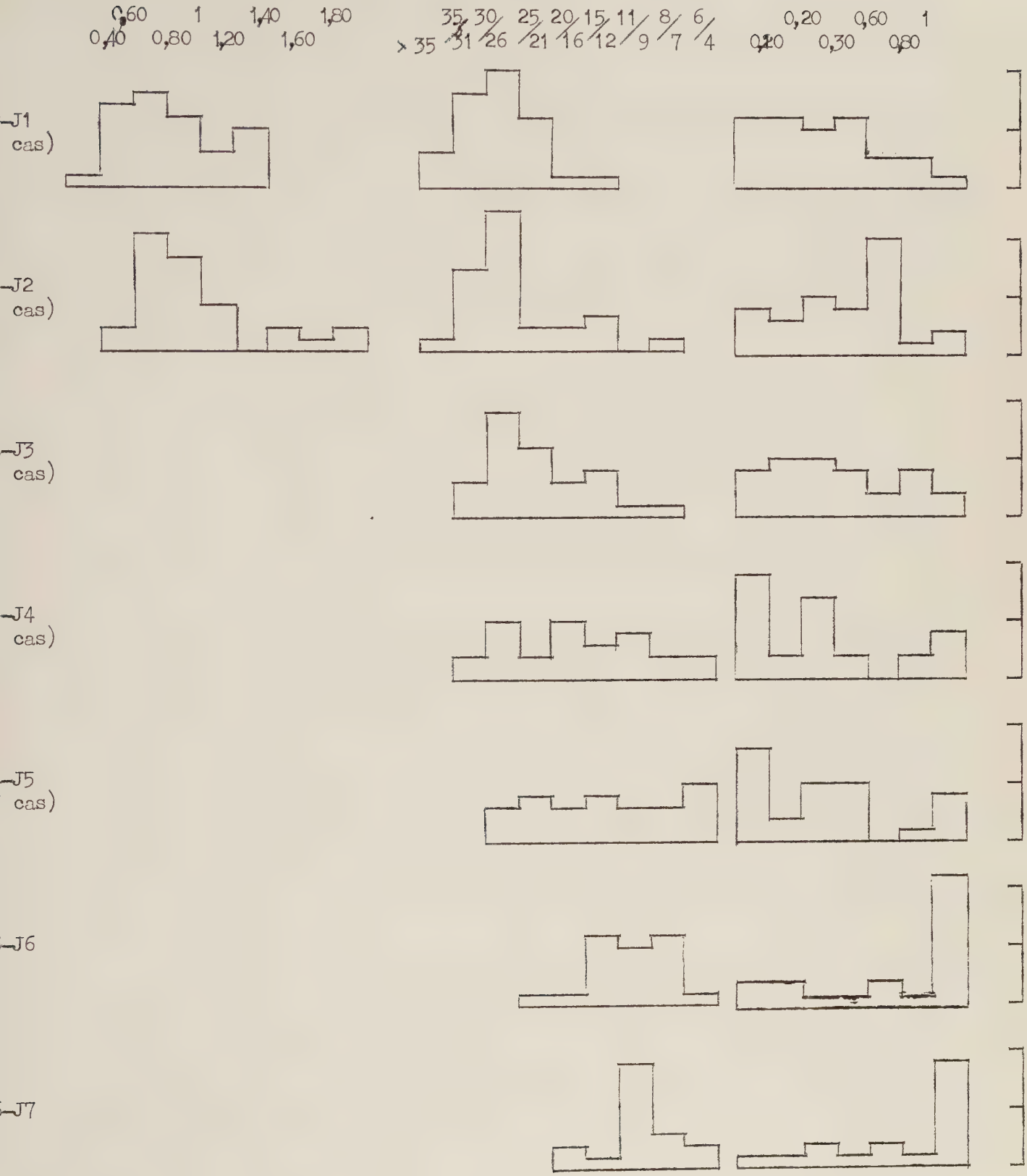
2. Densité urinaire

La densité urinaire a été mesurée, sauf exception sur l'ensemble des urines émises de HA J0 à J1 08 heures puis de 08 à 08 heures les jours suivants. Certes il aurait été beaucoup plus intéressant de mesurer l'osmolarité urinaire et plasmatique et de pouvoir calculer la clearance de l'eau libre ; pour des raisons matérielles cette étude n'a pu être faite.

Quoique l'interprétation des variations de la densité urinaire au même temps d'un cas à l'autre et pour un même enfant d'un jour à l'autre puisse être légèrement faussée surtout au cours des 24 premières heures par l'existence d'une protéinurie ou d'une glycosurie et l'élimination éventuelle de mannitol dans les urines, on constate que :

- la densité urinaire est toujours largement supérieure à 1.012 et même la plupart du temps supérieure à 1.021 jusqu'à J1. Dans les 2 cas où elle était inférieure (1.014) il existait des difficultés hémodynamiques majeures, et pourtant

DIURESE POST-OPERATOIRE



dans l'un de ces deux cas (n° 1) la diurèse horaire moyenne était abondante. Dans 1 cas d'oligo-anurie (n° 19) la densité n'a pu être mesurée faute d'une quantité suffisante d'urines.

- Dans 2/3 des cas la densité des urines de J2 à J3 est encore supérieure à 1.021. Par contre dès le lendemain la proportion est inverse : densité des urines de J3 à J4 inférieure à 1.021 dans les 2/3 des cas.

- Dans les 27 observations d'enfants survivants, on observe une diminution progressive et parfois rapide de la densité urinaire ; celle-ci devenant presque toujours inférieure à 1.009 entre le 3ème et le 7ème jour. Outre les 3 décès, dans 3 autres cas (n° 17, 26, 29) la courte durée d'observation (moins de 6 jours) n'a pas permis de voir apparaître l'iso ou l'hyposthénurie dans les délais habituels. Dans les 24 autres cas, la densité urinaire devient inférieure ou égale à 1.009, ce qui correspond à la reprise d'une diurèse de quantité normale, véritable "crise urinaire" :

- de J2 à J3 : 2 cas (n° 12, 15)
- de J3 à J4 : 6 cas (n° 10, 11, 13, 27, 28, 30)
- de J4 à J5 : 5 cas (n° 2, 7, 18, 21, 25)
- de J5 à J6 : 5 cas (n° 8, 9, 19, 20, 22)
- de J6 à J7 : 4 cas (n° 14, 16, 23, 24)
- après J9 : 1 cas (n° 3)
- après J12 : 1 cas (n° 5)

Mais là encore, il faut tenir compte de l'administration éventuelle de diurétiques.

Au cours et au décours de tout "choc" en particulier opératoire existe une insuffisance rénale fonctionnelle. Celle-ci se traduit par une oligurie et des urines de densité élevée, à forte concentration uréique et faible teneur en sodium. Dans notre observation, aucun rapport de cause à effet n'apparaît avec évidence entre l'importance de l'hypersthénurie initiale d'une part, le délai de transition de l'hyper à l'hyposthénurie d'autre part, et les autres paramètres étudiés, qu'il s'agisse des données hydro-électrolytiques : dilution du priming, importance de la diurèse des premiers jours, degré apparent de l'hémodilution, inflation hydrique et prise de poids à J5, ionogramme sanguin, ou qu'il s'agisse soit des paramètres respiratoires : durée de l'assistance ventilatoire, intensité de l'oxygénation ou degré d'une éventuelle hypoxie, soit des paramètres hémodynamiques, soit encore de la date d'arrêt des perfusions ou de reprise de l'alimentation, soit enfin de l'administration éventuelle de morphine dans les premiers jours.

La seule "coïncidence" notable est la constatation d'un relatif retard de la phase d'hyposthénurie lorsqu'existe un épanchement intra-thoracique hématique ou séreux ou un oedème pulmonaire sub-aigu. En effet, si on considère les cas d'épanchement pleural abondant (n° 3, 5, 16, 24) ou modéré (n° 14, 17, 19, 21, 26) avec les cas d'oedème pulmonaire sub-aigu (n° 22, 23), il apparaît que pour tous sauf un (n° 21) la crise urinaire a lieu après le 5ème jour et pour la plupart après le 6ème jour, et que réciproquement tous les cas de dilution urinaire tardive, après le 6ème jour s'accompagnent d'un épanchement

pleural ou d'un oedème pulmonaire sub-aigu. A l'inverse sur 13 cas de dilution urinaire dans la période de J2 à J5, un seul (n° 21) s'accompagne d'un "léger flou de la base droite pouvant témoigner d'un épanchement". S'agit-il d'une coïncidence ou existe-t-il un lien de causalité ? Et dans ce cas, peut-on incriminer une influence d'un épanchement intra-thoracique sur la sécrétion d'ADH par l'intermédiaire d'un "3ème secteur hydrique" ?

Par ailleurs, il a été observé 1 cas (n° 6) de diabète insipide s'inscrivant dans le cadre d'un coma dépassé.

3. Rapport d'élimination urinaire Na/K

Sans entrer dans la physiopathologie de l'insuffisance rénale du choc et plus particulièrement secondaire à une intervention cardiaque sous CEC, nous décrirons les variations d'élimination urinaire de Na et de K, traduction de phénomènes complexes où interviennent les différents facteurs de régulation du fonctionnement rénal et en particulier l'aldostérone.

á) La kaliurie est toujours très élevées au décours de l'intervention, quelle que soit l'abondance de la diurèse :

- kaliurie de J0 à J1 :

  - inférieure à 50 m Eq/l : 1 cas (n° 24) 13 m Eq/l
  - de 50 à 100 m Eq/l : 4 cas (n° 1, 3, 4, 15)
  - de 100 à 150 m Eq/l : 9 cas
  - de 150 à 200 m Eq/l : 12 cas
  - supérieure à 200 m Eq/l : 4 cas (n° 9, 11, 13, 16)

- kaliurie de J1 à J2 :

  - inférieure à 50 m Eq/l : 0 cas
  - de 50 à 100 m Eq/l : 6 cas (n° 1, 2, 3, 6, 11, 12)
  - de 100 à 150 m Eq/l : 13 cas
  - de 150 à 200 m Eq/l : 9 cas
  - supérieure à 200 m Eq/l : 1 cas (n° 10)

A partir de J2, la concentration en potassium diminue progressivement ainsi que la quantité excrétée, aussi malgré un apport important le bilan de potassium est-il très souvent négatif jusqu'à J2 ou J3.

b) La natriurie est au contraire faible, dès le 1er jour :

- natriurie de J0 à J1 :

  - inférieure à 50 m Eq/l : 19 cas
  - de 50 à 100 m Eq/l : 8 cas
  - de 100 à 150 m Eq/l : 3 cas (n° 21, 22, 28)

mais elle continue à diminuer pour atteindre son taux le plus bas, correspondant au minimum d'excrétion sodée entre J3 et J5, précédant la crise urinaire qui a lieu habituellement entre J3 et J6. Cette période est d'ailleurs celle où dans la majorité des cas le rapport d'élimination urinaire Na/K atteint son niveau le plus bas.

c) A partir de J5, l'élimination sodée s'accroît et le rapport Na/K tend à se normaliser ; ainsi sur 22 observations (3 décès et 5 observations insuffisamment prolongées)le rapport redevient supérieur à 1 avant J6 le plus souvent de J5 à J6 et le reste au moins dans les 24 heures suivantes dans 12 cas, soit spontanément, soit après administration de diurétiques ; dans 7 observations, la normalisation du rapport n'a lieu qu'après J7 (n° 2, 3, 7, 13, 14, 16, 25) malgré l'administration de diurétiques dans quelques cas.

L'hyperaldostéronisme que traduit cette inversion du rapport Na/K est absolument constant au décours de l'intervention dans toutes nos observations. Il est également très fréquemment constaté sur les urines émises au cours de l'opération. Cet hyperaldostéronisme paraît d'importance variable souvent d'un jour à l'autre pour un même opéré, et d'un opéré à l'autre, mais l'étude comparative des valeurs du rapport Na/K ne peut être significative en raison du principe de thérapeutique symptomatique et par conséquent de la variabilité des apports.

Néanmoins nous considérons comme témoignant d'un hyperaldostéronisme intense les cas où pendant au moins 48 heures la natriurie est inférieure à 10 m Eq/l avec un rapport Na/K inférieur à 0,10 ; cette période se situant le plus souvent comme nous l'avons vu entre J3 et J5. Les cas répondant à ces critères sont au nombre de 7 (n° 12, 13, 16, 18, 19, 24, 25). L'un d'eux (n° 19) se détache des autres par la précoce intensité du syndrome : de J1 à J3, accompagnant et suivant une période d'oligo-anurie concomitante d'un état de collapsus par intoxication morphinique.

Sont considérés comme prolongés les hyperaldostéronismes, inversion du rapport Na/K, persistant au-delà du 7ème jour ; soit 7 cas sur 22 étudiés (n° 2, 3, 7, 13, 14, 16, 25). Il existe une indiscutable relation entre l'intensité et la durée du trouble mais elle n'est pas réciproque : les hyperaldostéronismes prononcés sont en règle plus durables que les autres, mais certains d'intensité modérée (n° 2, 3, 7, 14) peuvent être également prolongés.

Quant aux relations qui peuvent exister entre l'intensité ou la durée de cet hyperaldostéronisme secondaire et les paramètres étudiés pré, per ou post-opératoires : situation générale, ventilation, hémodynamique, drogues ou thérapeutiques..., aucun facteur univoque ne peut être retrouvé dans le déterminisme de l'accentuation ou de la prolongation de la rétention sodée et de l'hyperaldostéronisme ; tout au plus peut-on noter la relative fréquence de l'association hyperaldostéronisme marqué ou prolongé et hypoxie initiale ou retardé.

Enfin il faut signaler dans un cas (n° 8) privilégié par la durée d'observation en raison d'une paralysie phrénique bilatérale, que si le rapport d'élimination Na/K s'est normalisé dans les délais habituels (J5-J6), ce rapport s'est de nouveau inversé à partir de J8 et est resté inférieur à 1 pendant le reste de la durée d'observation soit jusqu'à J23.

B) Prise de poids

Pour des raisons matérielles déjà citées, la première pesée de l'opéré ne peut en règle se faire avant le 5ème jour. Or comme nous l'avons vu cette date se situe en pleine période de changements d'équilibre humoral : passage d'un état post-opératoire caractérisé sur le plan hydro-électrolytique par une rétention hydro-sodée (dans la genèse de laquelle interviennent entre autres facteurs : une insuffisance rénale fonctionnelle, une hyper-sécrétion d'ADH et d'aldostérone) à un autre état, plus équilibré qui est celui de l'homéostasie normale. C'est dire qu'à cette date la pesée n'a pour intérêt que de contrôler le retour à une situation normale et le cas échéant guider la thérapeutique pour favoriser cette récupération. A cette date, les modifications par rapport au poids pré-opératoire ne permettent aucunement de comparer l'importance du syndrome de rétention hydro-sodée d'un opéré à l'autre, mais seulement d'apprécier la persistance éventuelle de ce syndrome et d'en suivre l'évolution.

Les oedèmes sont fréquents, en règle plus importants vers le 3ème -4ème jour, mais il faut savoir qu'il est souvent difficile de faire la part entre rétention hydro- sodée et syndrome cave supérieur.

Quoiqu'il en soit, dans la plupart des cas où les enfants ont pu être pesés au 4ème ou 5ème jour, on note une prise de poids, variable mais atteignant communément 1.000 à 1.200 g soit environ 10 % du poids pré-opératoire et parfois plus (nº 13, 14, 16, 19, 20).

Concordant avec la période générale de la crise urinaire, il semble que cette date J4-J5 soit celle où la prise pondérale atteint son maximum. Car chez presque tous les enfants, la courbe pondérale est décroissante les jours suivants ; par contre, chez quelques enfants qui ont pu être pesés dès le 3ème jour, on constate que leur courbe est ascendante jusqu'à J4 ou J5 puis décroît par la suite.

C) Perturbations humorales plasmatiques

Le point commun à toutes les observations est l'existence d'une rétention hydro-sodée avec hémodilution. Mais il est extrêmement difficile d'en faire l'analyse pour plusieurs raisons : la première est l'absence d'unicité de la situation initiale d'un enfant à l'autre avant l'opération : degré variable de polyglobulie et d'hémoconcentration, éventuel régime désodé ou administration préalable de diurétiques. La deuxième est l'extrême différence de charge hydrique que constitue une CEC à des dilutions variables pour chaque opéré. D'autre part, le fait qu'on ait à faire face à des fluctuations non seulement du bilan hydrique et ionique mais également du bilan sanguin, d'où l'administration outre de solutés hydriques, de sang complet ou déplasmatisé ou seulement de plasma. Enfin, le principe même de la rééquilibration symptomatique des désordres hydro-électrolytiques qui gêne l'interprétation des chiffres et la compréhension des phénomènes observés. Aussi plus que de chiffres et de statistiques dont la valeur serait contestable nous développerons un type habituel d'évolution avant d'exposer certains cas particuliers.

1. L'hyponatrémie avec hypoprotidémie, témoin de l'hémodilution, est pratiquement constante.

Sur 30 observations, elle ne manque que dans un seul cas (n° 19) où, peut-être en raison de l'oligo-anurie initiale avec élévation de l'urée sanguine et de la kaliémie, les apports hydriques ont été fortement réduits. Cependant la prise de poids importante (+ 1.250 g à J5) rend bien compte de l'existence d'une rétention hydro-sodée.

Dans toutes les autres observations, la natrémie est basse, le plus souvent inférieure à 130 m Eq/l (23 cas) parfois même à 125 m Eq/l (n° 3, 22, 25). Le début de la rétention hydrique dont témoigne l'hyponatrémie est précoce : si le plus souvent le taux de sodium plasmatique est normal ou du moins peu abaissé, au décours immédiat de l'intervention, il commence à baisser au cours des 24 premières heures et souvent très précocement. Le taux le plus bas est observé à des dates variables d'un sujet à l'autre, mais en règle générale entre J2 et J4, c'est-à-dire en pleine phase oligurique et avant que l'excrétion sodée n'ait atteint son minimum. La durée de cette hyponatrémie est là encore variable, mais il est rare sauf dans certaines observations prolongées que la natrémie revienne à son taux normal avant la sortie de l'enfant.

2. Cette longue durée de l'hémodilution se traduit également par la persistance de l'hypoprotidémie. Le taux moyen des protides sanguins subit les mêmes variations que le taux du sodium : modérément abaissé, vers 14 m Eq/l au décours de l'intervention, il diminue encore pendant les premiers jours pour atteindre en moyenne 12 à 13 m Eq/l ; sa remontée est généralement lente et incomplète avant la fin de la période d'observation.

3. La fuite potassique avec hyperkaliurie et hypokaliémie (2,5 à 3,5 m Eq/l) est également, hormis les cas d'insuffisance rénale (n° 1, 4, 6, 19), un élément constant. Bien entendu, il n'a pas été possible d'étudier le gradient potassique ni le pool de potassium et les modifications de sa répartition entre les espaces intra et extra-cellulaires.

4. Il faut reconnaître en fait que si ces modifications du système hydro-électrolytique sont souvent intenses, elles sont inévitables et la thérapeutique a pour but non pas de les corriger à tout prix, mais seulement de les surveiller, les modérer et éviter de les aggraver. Elles sont en effet transitoires et, sauf peut-être dans des cas extrêmes d'anomalies très prononcées, elles ne présentent aucun caractère de gravité. Il s'agit d'une réaction de l'organisme à l'agression opératoire et biologique et les manifestations de cette réaction ne font que témoigner d'un processus peut-être salutaire au même titre que l'hyperleucocytose au cours d'une infection bactérienne.

A côté de la description de cette évolution "standard", quelques particularités observées méritent d'être mentionnées.

- Dans 3 cas, l'hémodilution a été plus particulièrement marquée :

  . n° 1, protidémie 9,5 m Eq/l ; Na 126 m Eq/l à H3
  . n° 3, protidémie 10,5 m Eq/l ; Na 124 m Eq/l à J3
  . n° 14, protidémie 10 m Eq/l ; Na 134 m Eq/l à J1.

- Dans 5 cas (n° 1, 4, 6, 14, 19) se sont manifestés des signes d'insuffisance rénale franche avec élévation du taux de l'urée sanguine au-dessus de 0,75 g/l, hyperkaliémie (> 6 m Eq/l) et acidose métabolique. L'hyperkaliémie a du être combattue par l'administration rectale de kayexalate dans 2 cas (n° 6, 19) et par l'injection intraveineuse de glucose et insuline dans 1 cas (n° 1).

  Cette insuffisance rénale s'accompagnait soit d'une hypernatrémie (n° 1, 6), soit de l'absence ou de la "correction" de l'hyponatrémie habituelle (n° 4, 14, 19). Elle s'inscrivait toujours dans le cadre de perturbations hémodynamiques majeures, et tous les cas d'altération importante et quelque peu durable de l'hémodynamique (n° 1, 4, 6, 14, 19) ont présenté des signes nets d'insuffisance rénale.

A côté de ces anomalies hydro-électrolytiques, les unes habituelles sans caractère de gravité, les autres traduisant un disfonctionnement rénal par collapsus ou bas débit, il est quelques autres "anomalies" encore observées :

- une acidose métabolique, ne constituant en fait qu'un symptôme parmi d'autres d'une mauvaise hémodynamique ;
- une cétose, sans valeur pronostique péjorative, est observée dans tous les cas, à une date et pendant une durée variable, le plus souvent de J1 à J3 parfois dès J0 ou encore après J4, d'où la nécessité d'augmenter parfois la concentration en glucose de la perfusion à 12 % voire à 15 %.
- Dans un cas a été observée une hypoglycémie importante (0,30 g/l) malgré une perfusion en sérum glucosé hypertonique. Cet effondrement faisait suite à une baisse progressive de la glycémie de 5 à 1 g, il a pu être précipité par une injection de quelques unités d'insuline destinées à corriger une hyperkaliémie. Par la suite et jusqu'au décès, la glycémie est restée basse malgré l'administration de glucagon et d'hydrocortisone.
- La calcémie est souvent élevée (> 110 mg/l) au décours de l'intervention, justifiant l'absence d'apport calcique tant que la calcémie est supérieure à 90 mg/l. Mais elle tend à chuter rapidement imposant un apport de Ca par la perfusion. Cette perfusion calcique ne contre-indique pas l'emploi de digoxine d'autant qu'il est possible de recourir à l'entraînement électro-systolique si nécessaire.

ALIMENTATION. PERFUSION

La reprise progressive de l'alimentation a eu lieu chez tous nos opérés au cours des 2ème ou 3ème jours post-opératoires, lorsqu'étaient apparus des signes de reprise du transit intestinal (bruits intestinaux, émission de selles ou de gaz). Dans quelques cas, une première tentative a du être interrompue en raison de la persistance de résidu gastrique abondant, mais en fait aucune complication nutritionnelle ou digestive ne s'est manifestée. La réalimentation a été conduite dans tous les cas par gavages discontinus (toutes les 4 heures) de lait semi écrémé.

La durée du maintien d'une perfusion veineuse a été plus variable, fonction de la qualité du transit digestif, de l'état général, et éventuellement de la tolérance veineuse. Dans la majorité des cas, la perfusion a été supprimée au 4ème-5ème jour, exceptionnellement plus tôt (n° 5, 20), rarement plus tard (n° 3, 14, 22, 23, 28).

PROBLEMES INFECTIEUX. FIEVRE

Dans aucune des observations ne s'est manifesté d'infection générale ou loco-régionale. Certes dans de nombreux cas certains des prélèvements systématiques cutanés ou orificiels en particulier les prélèvements trachéaux ont révélé la présence d'un ou de plusieurs germes ; dans 1 cas (n° 11) la culture du cathéter auriculaire a fait pousser un staphylocoque et dans 2 cas (n° 3, 4) celle de la sonde vésicale, un protéus ; mais aucune manifestation pathologique n'en fut la conséquence. Il faut cependant signaler la survenue fortuite ou consécutive d'une méningite purulente quelques semaines plus tard chez un enfant (n° 26) dont la fin d'intervention avait été troublée par une embolie gazeuse cérébrale de symptomatologie très rapidement résolutive.

Systématiquement une antibiothérapie à large spectre a été utilisée dans tous les cas : ampicilline IV 200 mg/kg/24 heures et gentamycine IM 2 mg/kg/24 heures.

Quant au problème de la fièvre, il est relativement fréquent puisque rencontré dans la moitié des cas sans compter ceux où la fièvre est retombée avant l'arrivée à l'USIE. Il faut distinguer :

- d'une part les cas de fièvre élevée (> 39°) au début, où la fièvre est un symptôme grave car responsable d'un accroissement considérable de la consommation d'oxygène, elle doit être combattue par tous les moyens, c'est un impératif urgent :
  - dans 3 cas (n° 1, 3, 27) la température à l'arrivée était égale ou supérieure à 40° ;
  - dans 12 cas elle se situait entre 38° et 39°.

- d'autre part, les petits trains fébriles aux alentours de 38° persistant jusqu'au 2ème ou 3ème jour sans signification ni conséquence notable. Dans 2 cas (n° 5, 25) la température est restée à 38° jusqu'au 7ème jour alors qu'habituellement la période de défervescence correspond à l'ablation des divers drains et cathéters.

PROBLEMES NEUROLOGIQUES

Avant d'envisager véritablement les complications neurologiques qui ont pu être observées au décours de l'intervention, il faut insister sur l'extrême fréquence dans les premières heures d'une agitation importante liée à l'inconfort, l'angoisse et la douleur, nécessitant l'emploi de diazépam 1 mg/kg voire très souvent de morphine IV 0,1 mg/kg (19 cas). Mais l'agitation peut être le symptôme d'un dysfonctionnement hémodynamique, annonçant ou accompagnant un collapsus ou un oedème pulmonaire ou bien d'une anomalie ventilatoire, encombrement trachéo-bronchique, voire obstruction de la sonde d'intubation. Lorsque l'agitation

s'est manifestée au cours des tentatives d'autonomisation respiratoire, il existait soit une paralysie phrénique, soit un épanchement intra-thoracique. C'est dire la valeur symptomatique de l'agitation, et la nécessité avant d'incriminer l'angoisse ou la douleur et d'administrer des calmants, de vérifier l'absence d'un dysfonctionnement grave et en particulier d'une hypoxie ; c'est dire aussi l'impression pronostique favorable que l'on peut avoir d'un enfant conscient et calme.

Par ailleurs, passée la phase critique des trois premiers jours, il est habituel d'observer une asthénie intense confinant parfois à l'adynamie ; certaines difficultés de sevrage ventilatoire en ont été la conséquence directe.

Quant aux complications neurologiques à proprement parler, directement imputables à l'intervention, elles ont été rares : 3 cas (n° 6, 14, 26).

- n° 6, enfant décédé en état de coma dépassé sans avoir présenté le moindre signe de réveil après l'opération. L'absence à cette époque d'enregistrement EEG continu pendant toute la durée de la CEC n'a pas permis de préciser le moment où sont apparues les altérations neurologiques, ni d'en affirmer la cause. Mais il est infiniment probable qu'une embolie gazeuse cérébrale a été à l'origine de cette évolution fatale.

- n° 14, au décours immédiat de l'intervention ont été constatés : des clonies de la commissure labiale, une hypotonie, des mouvements anormaux athétosiques, un retard du réveil ; cependant, il ne semble pas, compte-tenu des anomalies psycho-motrices préalables, que l'intervention ou les suites opératoires aient été responsables de dommages cérébraux durables.

- n° 26, l'enregistrement EEG per-opératoire a montré brutalement en fin de CEC des signes d'embolie gazeuse à droite, assez rapidement résolutifs et sans séquelles apparentes ; dans les semaines suivantes s'est déclarée une méningite purulente avec blocage ventriculaire ; néanmoins ses rapports avec l'intervention sont des plus incertains.

Enfin il faut signaler tout à fait à part un cas (n° 19) d'intoxication morphinique par erreur dans la réalisation d'une prescription ; les conséquences en ont été extrêmement inquiétantes dans les 48 premières heures, mais heureusement sans suites.

RESULTATS

Dans l'ensemble le faible recul dont nous disposons par rapport à l'intervention ne permet d'apprécier que les résultats immédiats.

Sur 30 enfants ayant subi l'intervention de Mustard et dont les soins post-opératoires ont été assurés à l'USIE de Saint Vincent de Paul entre mars 1969 et avril 1971 :

- 3 sont morts dans les 48 heures qui ont suivi l'intervention (n° 1, 4, 6) dont un très probablement à cause d'une embolie gazeuse cérébrale per-opératoire (n° 6).

– 1 (n° 24) a du subir l'insertion d'un stimulateur cardiaque intra-corporel en raison de l'absence totale persistante de toute activité cardiaque spontanée.

– Dans 1 cas (n° 2) le résultat opératoire fut jugé mauvais au bout de 2 à 3 mois d'évolution.

– Dans tous les autres cas, le résultat opératoire à court terme fut jugé satisfaisant, bon ou excellent, suivant la persistance ou non d'une discrète cyanose, d'une légère cardiomégalie ou de troubles mineurs du rythme cardiaque. Dans un de ces cas (n° 26) cependant la qualité du résultat a été compromis par la survenue quelques semaines plus tard d'une méningite purulente avec blocage ventriculaire.

Malheureusement, l'installation chez 2 des premiers opérés (n° 2, 3) d'une insuffisance cardiaque progressive avec hypertension pulmonaire qui a nécessité en juin 1971, soit deux ans plus tard, une ré-intervention dont les enfants sont morts, laisse planer quelque inquiétude sur le devenir des opérés suivants. Chez ces deux enfants, on a constaté une rétraction considérable du patch péricardique intra-auriculaire réalisant un barrage au retour veineux pulmonaire dont la symptomatologie était comparable à celle d'un rétrécissement mitral. Sans entrer dans des considérations de techniques chirurgicales, il faut cependant dire que depuis quelques mois, ce patch qui avait d'abord été complété par un fragment synthétique (Aberdeen) est exclusivement synthétique et qu'on a renoncé à l'emploi de péricarde dans ce type de plasties intra-auriculaires pour éviter ce phénomène de rétraction et de sténose. Les délais d'évolution ne permettent pas encore d'en tirer conclusion.

En termes de "risque opératoire", notre courte série (30 cas) comporte donc 90 % de succès. Il faut noter que les 24 derniers opérés ont tous survécu et quitté le service en bon état.

CHAPITRE IV

COMMENTAIRES

Nous discuterons, dans ce chapitre, à la lumière de notre expérience, des principaux problèmes posés par la réanimation post-opératoire de cette chirurgie très particulière.

En effet, la chirurgie cardiaque à coeur ouvert sous CEC constitue une effarante agression vis-à-vis de l'organisme et tout particulièrement de certains systèmes ou ensembles : cardio-vasculaire, respiratoire, hématologique, métabolique, hydro-électrolytique, bouleversant l'homéostasie physiologique qui résulte d'un parfait équilibre au sein de chaque fonction et entre les fonctions.

PROBLEMES CARDIO-VASCULAIRES

Conséquences d'une souffrance myocardique préalable due à la malformation, du traumatisme cardiaque chirurgical, du retentissement cardiaque et vasculaire de l'altération des autres systèmes, altération qui peut être à la fois cause et conséquence d'une perturbation de l'hémodynamique, les problèmes cardio-vasculaires sont évidemment au centre des préoccupations.

I - Insuffisance circulatoire aigüe ou collapsus ou choc

Physiopathologie

L'insuffisance circulatoire aigüe est patente, latente ou potentielle chez tout opéré du coeur surtout sous CEC. Elle se définit comme une chute du débit sanguin artériel qui devient incapable d'assurer les besoins tissulaires. Elle peut revêtir trois aspects cliniques schématiques : la mort subite, la syncope, le "choc" ou collapsus. Ce choc, caractérisé par l'installation d'une asthénie physique et psychique avec peau livide, froide et moite, pouls petit et rapide, chute de la PA systémique et de la diurèse, est dû à la réduction massive de la perfusion capillaire, aboutissant à une anoxie elle-même responsable d'altérations fonctionnelles puis anatomiques des tissus. Le trouble fondamental est la chute du débit cardiaque (D.C.) par réduction du volume de l'éjection systolique du ventricule gauche (la notion de cavités droites ou gauches est prise au sens physiologique : droites ou pulmonaires, gauches ou systémiques ; dans la TGV la définition physiologique ne correspondant pas à la définition anatomique). A cette chute brutale du D.C., l'organisme répond par une vaso-constriction intense et diffuse qui relève de mécanismes neuro-humoraux, notamment libération de catécholamines par la médullo-surrénale et excitation des nerfs sympathiques vaso-constricteurs. Cette vaso-constriction cutanée et splanchnique tend, par élévation des résistances vasculaires, à maintenir une PA suffisante pour perfuser les organes et à permettre une redistribution du sang dans le système vasculaire au profit du cerveau et du myocarde et aux dépens des tissus périphériques et intra-abdominaux. La diminution de la vascularisation tissulaire et le ralentissement circulatoire avec stase capillaire que traduit l'augmentation du temps de recoloration, provoque dans les capillaires une perturbation des échanges gazeux qui se manifeste par une cyanose périphérique ou "circulatoire". L'insuffisance consécutive d'apport d'oxygène aux tissus, anoxie ou hypoxie, est responsable d'une acidose métabolique. Celle-ci a des répercussions importantes sur

la fibre myocardique, l'effet des catécholamines, les facteurs de coagulation et concourt à entretenir un cercle vicieux : bas débit cardiaque, hypoxie, acidose métabolique, bas débit cardiaque.

Etiologie

Les facteurs responsables de la chute du débit systémique sont : la réduction aigüe du remplissage diastolique du ventricule gauche (systémique), ou la brusque diminution de la force d'éjection du myocarde ventriculaire gauche.

A - Perturbations du remplissage diastolique du ventricule gauche (systémique)

1) Réduction aigüe du volume de sang arrivant au coeur gauche (baisse de la POS)

a) Diminution globale du volume sanguin circulant, diminution du retour veineux au coeur droit et à l'oreillette gauche :

- Hypovolémie ou diminution de la masse sanguine efficace par spoliation de sang (hémorragie), de plasma (exsudation, exhémie) ou d'eau intra-vasculaire (insuffisance d'apport, excès d'élimination, ou surtout troubles de la répartition hydro-électrolytique) ; tant que le système vaso-moteur est intact, le débit sanguin n'est pas notablement affecté par une réduction de volume inférieure à 10 %.

- Séquestration sanguine dans les vaisseaux : . soit par intense vaso-dilatation artériolaire, notamment après CEC et hypothermie, où à une phase initiale de vaso-constriction due à l'hypothermie, à un certain degré d'hypovolémie et à la CEC elle-même, succède une phase de vaso-dilatation liée à la suppression de ces facteurs et aidée par le réchauffement et la rétention post-opératoire de CO2 ; . soit par accumulation de sang dans les territoires veineux porto-mésentériques qui contiennent normalement 20 % du capital sanguin.

b) Diminution élective du volume sanguin ne portant que sur la circulation pulmonaire et les cavités gauches ou systémiques, par oblitération massive et brutale de l'AP ou d'une de ses branches par un caillot, caractérisant l'embolie pulmonaire. L'augmentation de l'espace mort respiratoire qui en résulte, avec élévation du rapport ventilation-perfusion, provoque une chute de la SaO2, hypo ou anoxémie, responsable de cyanose "centrale" et dont les effets se conjuguent à ceux de la stase sanguine capillaire génératrice de cyanose "périphérique".

2) Compression aigüe du coeur

Elle entrave l'expansion diastolique des cavités, c'est-à-dire leur remplissage. Le syndrome circulatoire qui en résulte est appelé "tamponade" ; l'épanchement péricardique abondant et surtout rapidement constitué, et tout particulièrement l'hémopéricarde, en est la cause la plus fréquente ; 15 à 20 ml peuvent être suffisants surtout si le coeur est dilaté. L'opposition au remplissage ventriculaire pendant la diastole entraîne une hyperpression rétrograde (OD et VC) d'où stase sanguine dans les territoires caves

supérieur et inférieur ; en aval la pression dans l'AP baisse du fait de la diminution du volume d'éjection du VD ; à gauche, l'hyperpression rétrograde (OG ou OS, VP) est responsable d'une stagnation vasculaire pulmonaire par chute du gradient de pression AP-VP, et en aval la réduction du volume d'éjection systolique systémique est à l'origine de l'insuffisance circulatoire et du choc.

3) Raccourcissement de la diastole c'est-à-dire du temps de remplissage ventriculaire

L'accélération du rythme cardiaque se fait au détriment de la diastole ; une tachycardie intense raccourcit le temps de remplissage ventriculaire et réduit le volume ventriculaire télédiastolique d'où chute du volume d'éjection systolique pouvant aboutir au choc.

B – Diminution de la force d'éjection systolique du ventricule systémique

Elle provoque une réduction du débit systémique ; l'inefficacité du myocarde ventriculaire gauche peut être absolue ou relative, contraction pathologique insuffisante par atteinte grave du tissu myocardique, contraction inefficace par trouble sévère du rythme (tachycardie ventriculaire, fibrillation ventriculaire), contraction normale mais insuffisante par obstacle à l'éjection situé en aval de la cavité ventriculaire. Certains auteurs : Gomel et Hamilton puis Lefer et Brand ont émis l'hypothèse d'une production par des tissus hypovascularisés au cours de la CEC d'un facteur déprimant le myocarde : MDF qui serait responsable de la survenue, souvent différée de 24 à 48 heures, d'un syndrome de bas débit cardiaque, où le débit cardiaque ne pourrait être maintenu qu'au prix d'une augmentation progressive des pressions de remplissage.

En conclusion, d'un point de vue physiopathogénique et thérapeutique, deux types d'insuffisance circulatoire aigüe ou choc peuvent être distingués :

– choc hypovolémique où l'insuffisance circulatoire est la conséquence d'une réduction importante de la volémie efficace dont témoigne la baisse de la PVC (pression veineuse centrale) et de la POS (pression auriculaire systémique).

– choc cardiogénique où l'insuffisance circulatoire est directement liée à une atteinte du coeur : syndrome de bas débit cardiaque que traduit l'élévation de la PVC et de la POS. Les conséquences d'une hypervolémie sont à rapprocher de ce type. La tamponade se caractérise par une PVC très élevée contrastant avec une POS peu augmentée voire normale ou abaissée.

D'autres causes peuvent être responsables de choc ou collapsus au décours d'une intervention à coeur ouvert sous CEC : collapsus par vasoplégie ou sidération du tonus vaso-moteur :

– collapsus d'origine centrale ou neurogène, secondaire à un trouble de la commande nerveuse du tonus vaso-moteur, s'observant au cours d'une anoxie cérébrale sévère ou après une embolie cérébrale gazeuse ou cruorique. L'expression majeure de ces insuffisances circulatoires est représentée par le "coma dépassé".

- collapsus secondaire à des perturbations respiratoires, aboutissant des grandes hypoventilations alvéolaires de toutes origines dont le terme est une anoxie anoxémique.

Diagnostic

Le diagnostic d'insuffisance circulatoire aigüe repose sur des critères cliniques. L'appréciation de son intensité et de son évolution, sa surveillance sont facilitées par des appareils et des examens biologiques mais qui ne sauraient remplacer l'impression clinique en l'absence de mesure d'une donnée fondamentale non encore entrée dans la pratique de routine : la mesure du débit cardiaque.

- Niveau de conscience : Une vigilance conservée rend compte de la préservation relative de l'irrigation cérébrale. L'angoisse et l'anxiété sont habituelles ; une inertie croissante ou au contraire une agitation parfois forcenée traduisent l'imminence de la défaillance circulatoire ou son aggravation.

- Modifications des téguments : Une lividité, des marbrures cyaniques, un refroidissement des extrémités, des sueurs abondantes, un allongement du temps de recoloration témoignent à la fois de la vaso-constriction périphérique et du ralentissement de la circulation capillaire ; ils reflètent par leur intensité et leur étendue le degré de gravité.

- Respiration : Une désadaptation au respirateur artificiel, avec polypnée et parfois tirage traduit la tendance à une hyperventilation symptomatique de l'acidose métabolique.

- Anomalies du pouls et de la pression artérielle : La tachycardie est un symptôme prémonitoire de grande valeur, précédant en règle la chute tensionnelle ; le pouls est faible parfois aboli, la PA plus ou moins effondrée avec écrasement de la différentielle, mais elle ne saurait refléter à elle seule le degré de gravité du choc.

- Modifications de la pression veineuse et de la pression auriculaire systémique : La PVC dépend de deux facteurs : le retour veineux et la "compétence" du VD, la POS étant fonction à la fois de la compétence du VG et indirectement de la PVC. Les chocs cardiogéniques par "incompétence" cardiaque s'accompagnent d'une élévation de PVC et POS ; les chocs par réduction du retour veineux, hypovolémiques, comportent une baisse de PVC et POS. Au cours d'une insuffisance circulatoire aigüe PVC et POS ne servent d'index du volume circulant qu'en fonction de l'état de la "pompe cardiaque".

- Anomalies du débit urinaire : Chute plus ou moins importante de la diurèse reflétant dans une large mesure le degré d'insuffisance circulatoire systémique ; elle est sans parallélisme avec les chiffres de PA.

- Autres signes : D'autres symptômes cliniques peuvent s'observer en fonction d'un contexte étiologique particulier :

. syndrome hémorragique, responsable d'une hypovolémie ;

- oedème pulmonaire, de diagnostic difficile chez un opéré intubé et ventilé ; une agitation, une désadaptation au respirateur, avec dyspnée, une aspiration trachéale abondante spumeuse et rosée, une POS élevée doivent y faire penser et faire ausculter les poumons à la recherche de rales crépitants ; la radio thoracique après les premiers gestes thérapeutiques confirme s'il en est besoin un diagnostic qui reste essentiellement clinique, en montrant la classique opacité en ailes de papillon respectant bases et sommets ;
- tamponade, lorsque le péricarde a été refermé et que le drain péricardique est bouché. Les signes classiques sont rarement tous présents et le diagnostic est souvent très difficile : en état de collapsus le pouls paradoxal est rarement perceptible de plus il est parfois inversé par la ventilation en pression positive, la PVC peut ne pas être très élevée en cas d'hypovolémie associée, la diminution du choc de la pointe est peu appréciable sous les pansements, l'augmentation de volume de la silhouette cardiaque n'est pas toujours évidente. La ponction exploratrice est dangereuse et peut être remplacée par l'exploration au doigt après agrandissement de la plaie opératoire vers la ligne blanche permettant de passer deux doigts autour du coeur et de reconnaître la présence ou l'absence de liquide sous pression dans le péricarde.

– Anomalies biologiques : Le premier signe biologique d'insuffisance circulatoire est l'augmentation du gradient de saturation artério-veineuse par la chute de la Sv02, puis s'installe un état d'anoxie responsable d'acidose métabolique.

Traitement

Tout opéré du coeur est susceptible de souffrir d'une insuffisance circulatoire aigüe. Le traitement doit en être avant tout préventif. Mais s'il se déclare, le choc réclame une thérapeutique efficace d'urgence, avant la constitution d'un stade irréversible. Le but en est la normalisation la plus rapide et la plus complète possible du débit circulatoire systémique.

A – Traitement préventif

Il consiste d'abord dans la surveillance et la correction éventuelle de leurs perturbations de tous les paramètres, non seulement hémodynamiques, mais aussi respiratoires, métaboliques, hydro-électrolytiques ; le déséquilibre de l'un des systèmes pouvant être responsable de la survenue d'une insuffisance circulatoire aigüe.

1) Maintien d'une volémie efficace

- apprécié sur les chiffres de PA et surtout de POS ou PVC, mais également sur les critères hémodynamiques périphériques. La fiabilité de POS ou PVC est relative : leur baisse par hypovolémie pouvant être compensée par une "incompétence" myocardique responsable de leur élévation.

- repose sur la stricte compensation des pertes hémorragiques, voire une légère surcompensation en raison d'une part de l'extériorisation incomplète du saignement et d'autre part d'un certain degré d'exhémie par perturbation de la perméabilité capillaire secondaire à l'anoxie.

2) Lutte contre l'insuffisance cardiaque latente

- par réduction des dépenses caloriques : assistance ventilatoire, prescription de sédatifs, maintien de la normothermie, permettant d'économiser le travail du coeur.
- par prévention d'une surcharge volémique.
- en évitant l'emploi de drogues vaso-constrictives.
- la digitalisation est systématique, sous couvert d'une électro-stimulation.

3) Maintien de conditions satisfaisantes de ventilation et d'oxygénation.

4) Conservation de l'équilibre acido-basique.

5) Correction des anomalies hydro-électrolytiques.

B - Traitement du choc déclaré

Il impose la reconnaissance de son type étiologique : collapsus hypovolémique où l'important est de remplir le secteur vasculaire,; collapsus cardiogénique, expression majeure de l'insuffisance cardiaque aigüe où l'important est de soustraire et d'aider le coeur.

1) Collapsus hypovolémique

a) Requiert l'administration d'urgence par voie veineuse du complément liquidien nécessaire. L'efficacité thérapeutique de ce volume de remplacement implique certaines conditions :

- utilisation de sang total, plasma ou à la rigueur succédanés du plasma, seuls liquides pouvant se maintenir dans le secteur vasculaire.
- administration rapide de quantités importantes pour un rétablissement rapide et complet du volume circulant.
- contrôle sur les éléments cliniques et surtout la PVC ou la POS de la parfaite adaptation cardiaque et pulmonaire à cet apport veineux massif.

b) L'utilisation conjuguée de drogues est controversée :

- corticoïdes, employés pour leur action sur la micro-circulation périphérique sous forme d'hémisuccinate d'hydrocortisone par voie veineuse à doses massives : 100 à 500 mg.

- sympathomimétiques, utilisés pour leurs effets vaso-presseurs et leur efficacité sur la PA : alpha-stimulants (adrénaline, noradrénaline, métaraminol) qui provoquent une vaso-constriction d'où effet bénéfique sur la PA, mais nocif sur la perfusion tissulaire ; bêta-stimulants (isoprénaline) qui renforcent et accélèrent la contraction cardiaque et entraînent une vaso-dilatation périphérique d'où une meilleure circulation capillaire, mais responsables d'une tachycardie et favorisant d'apparition de troubles du rythme.

- actuellement sous couvert d'un remplissage vasculaire d'urgence, geste essentiel et souvent suffisant au cours des chocs avec PVC basse, l'administration prudente d'isoprénaline diluée en perfusion veineuse lente peut avoir une action complémentaire très favorable. Les vaso-presseurs ne sont utilisables que dans les collapsus avec sidération du tonus vaso-moteur, dans les autres cas leur emploi s'avère dangereux.

2) Collapsus cardiogénique

Le plus souvent consécutif à une IVG aigüe, organique ou fonctionnelle, avec parfois OAP, ou bien à une tamponade par compression aigüe du coeur.

a) Requiert l'administration immédiate par voie veineuse de :

- diurétique puissant d'action rapide : furosémide 1 à 2 mg/kg ou acide éthacrinique 0,5 à 1 mg/kg.

- digitalique d'action et d'élimination rapide à forte dose d'attaque sous entraînement électro-systolique : digoxine 40 à 60 microg/kg/24 h. ou lanatoside C 30 à 40 microg/kg. Nous avons pu dans certaines observations aller jusqu'à 100 microg/kg/24 h. par voie veineuse.

b) Certains cas particuliers nécessitent des mesures adaptées :

- devant un collapsus rebelle : perfusion d'isoprénaline.

- devant un OAP : morphine IV 0,1 mg/kg ; la saignée peut être indiquée lorsque les gestes précédents ont échoué, que PVC ou POS reste élevée, et à condition que la PA ne soit pas effondrée ; elle doit alors être prompte et abondante et faire très rapidement preuve de son efficacité.

- en cas de tamponade aigüe, la ponction évacuatrice du péricarde facilitée par l'exploration digitale peut permettre d'attendre le temps nécessaire à la réintervention qui s'impose en milieu chirurgical.

Quel que soit le type du collapsus des mesures complémentaires sont indispensables :

. Correction de l'acidose toujours présente par injection intra-veineuse de soluté bicarbonate semi-molaire.

. Maintien ou éventuellement reprise de l'assistance ventilatoire en O2 pur.

. Entraînement électro-systolique dans un but à la fois préventif des complications d'une forte digitalisation, et curatif permettant dans une certaine mesure d'améliorer l'efficacité cardiaque.

II - Insuffisance cardiaque

Un certain degré d'insuffisance cardiaque est constant chez tous ces opérés, ne serait-ce que par le fait du traumatisme opératoire local sur un coeur préalablement anoxique et "fatigué", d'autant qu'il s'y ajoute :

- le remaniement anatomique du coeur que crée la plastie intra-auriculaire de l'intervention de Mustard, augmentant la résistance à l'écoulement du sang veineux systémique et pulmonaire et gênant le remplissage des ventricules.

- le retentissement sur le coeur des perturbations de la circulation périphérique avec élévation des résistances, engendrées à la fois par la CEC et par la sécrétion de catécholamines consécutive à toute agression.

- l'adaptation cardiaque aux modifications des volumes circulants et aux variations de volume des espaces intra et extra-cellulaires.

- la possible existence d'un facteur déprimant le myocarde MDF produit par les tissus hypervascularisés lors de la CEC (Gomel et Hamilton ; Lefer et Brand).

- certaines circonstances occasionnelles peuvent accentuer l'insuffisance cardiaque : une hypoxie, une acidose métabolique non corrigée, une vaso-constriction périphérique induite par utilisation intempestive de drogues vaso-pressives, une surcharge vasculaire par compensation excessive d'une hypovolémie ou d'une anémie, des troubles du rythme.

- plus rarement des causes accidentelles sont à l'origine d'une défaillance cardiaque : une anoxie myocardique ou une embolie coronarienne, une compression cardiaque par hémopéricarde ou hémomédiastin.

Cet état d'insuffisance cardiaque est de diagnostic difficile car les signes cliniques classiques sont obscurs au sein de toutes les perturbations engendrées par l'acte chirurgical.

Le plus souvent il s'agit d'un état passager de "fatigue myocardique" réductible sous l'effet du traitement digitalique systématique à doses modérées et pendant lequel l'électro-stimulation concourt à renforcer une contractilité déficiente. Plus rarement l'épuisement myocardique progressif est irréductible et aboutit à plus ou moins brève échéance à la constitution d'un état de choc irréversible.

Mais dans tous les cas la ventilation artificielle en pression positive intermittente trouve dans la prévention et le traitement de l'insuffisance cardiaque, une de ses plus brillantes justifications car elle économise au maximum le travail du coeur.

III - Troubles du rythme cardiaque

Le synchronisme et la coordination auriculo-ventriculaire s'accompagnent de la performance cardiaque la plus efficace. Morris et collaborateurs ainsi que Killip et Boer ont montré que la conversion de la fibrillation auriculaire en rythme sinusal entraîne une augmentation moyenne du débit cardiaque de 17 à 37 %. Fibrillation auriculaire, rythmes du noeud septal ou de son voisinage et tachycardie ventriculaire (TV) sont les troubles du rythme le plus fréquemment à l'origine d'un asynchronisme AV.

1) Principaux facteurs responsables de troubles du rythme post-opératoires

a) Traumatisme local

- par l'acte opératoire : la section de la cloison inter-auriculaire risque de léser le tissu de conduction auriculaire dont on sait maintenant qu'il comporte outre le noeud sinusal trois faisceaux distincts ; d'où d'ailleurs des artifices techniques au cours de l'intervention de Mustard pour éviter ces lésions, sans parler de la lésion du faisceau de Hiss en cas de réparation d'une CIV associée.
- par l'hypoxie myocardique due à une hypoperfusion coronaire pendant la CEC, à une lésion des artères coronaires ou à une embolie coronarienne.

b) Hyper ou hypokaliémie

L'hyperkaliémie provoque un ralentissement de l'activité du noeud sinusal, un retard de la conduction AV (allongement de PR), un ralentissement de la conduction intra-ventriculaire (élargissement de QRS) et parfois une pause sinusale avec échappement nodal, voire une pause ou une fibrillation ventriculaire. L'hypokaliémie provoque une accélération de la dépolarisation mais un ralentissement de la repolarisation, il en résulte une augmentation de l'irritabilité cardiaque et la tendance au développement de rythmes ectopiques. Les variations fréquentes et rapides de la kaliémie, notamment une tendance à sa chute, au cours et au décours de la CEC, nécessitent de fréquents contrôles.

c) Surcharge digitalique

Les troubles du rythme dus à une surcharge digitalique sont favorisés et fréquemment déclenchés par une hypokaliémie : tachycardies auriculaires ectopiques avec trouble de conduction AV, troubles ectopiques du rythme ventriculaire : bigéminisme ou extra-systoles ventriculaires.

d) Hypoxie

L'existence de troubles du rythme est une indication d'oxygénation intensive pour maintenir une PaO2 élevée, éventuellement supérieure à 200 mm Hg.

e) Hypotension

Provoquant une diminution de la perfusion coronaire, et une acidose par insuffisance de la perfusion systémique.

En conséquence, avant d'entreprendre le traitement médicamenteux d'un trouble du rythme, il importe toujours de rechercher une cause métabolique ou un surdosage digitalique.

2) Troubles du rythme habituels et leur traitement

a) Troubles du rythme auriculaire

- extra-systoles auriculaires, sans conséquences, pas de traitement nécessaire ;
- fibrillation auriculaire. Le traitement repose sur la digitalisation qui permet le ralentissement du rythme ventriculaire ; mieux vaut s'abstenir du traitement radical par quinidine ou surtout choc électrique avant le 10-12ème jour post-opératoire ;
- flutter auriculaire : digitalisation intensive par digoxine, ou mieux : choc électrique ;
- tachycardie auriculaire paroxystique, exceptionnelle sans bloc AV et alors traitée par digitaliques ; avec bloc AV elle constitue un signe d'intoxication digitalique, l'arrêt des digitaliques et l'administration de sels de potassium suffit en règle à la réduire.

(Dans notre série de 30 cas, nous n'avons observé en fait qu'un cas de tachycardie puis de fibrillation auriculaire et un cas de flutter auriculaire).

b) Troubles du rythme nodaux ou de la jonction AV

- rythme nodal lent avec asynchronisme AV, entraîne une diminution du débit cardiaque ; traitement par atropine intra-veineuse, ou drogues adrénergiques : isoprénaline, éphédrine, ou surtout entraînement électro-systolique ;
- tachycardie nodale, témoin fréquent d'une intoxication digitalique, l'arrêt du traitement et l'administration de potassium sont habituellement suffisants pour la réduire.

c) Troubles du rythme ventriculaire

- extra-systoles ventriculaires, très souvent observées en post-opératoire ; elles doivent être traitées si leur fréquence dépasse 6/mn, si elles sont multifocales, si elles surviennent au sommet de l'onde T précédente ou en salves ; les drogues utilisables sont : la lignocaïne, la procaïnamide, ou l'ajmaline, toujours administrées diluées et injectées très lentement au moyen d'un perfuseur automatique ; une garantie supplémentaire est fournie par une stimulation électrique ;
- tachycardie ventriculaire : le choc électrique représente le procédé thérapeutique de choix, et le traitement médicamenteux par ajmaline ou pronestyl sera utilisé pour la prévention de nouveaux accès ;
- fibrillation ventriculaire, qui peut entraîner la mort en quelques minutes. Le premier geste à faire est un massage cardiaque externe puis choc électrique immédiat, associé à l'alcalinisation.

d) Troubles de la conduction auriculo-ventriculaire

- bradycardie par bloc auriculo-ventriculaire : spontané et passager ou secondaire à une blessure du faisceau de His et alors souvent définitif ; entraînement électro-systolique et administration d'isoprénaline. En cas de bloc AV complet définitif peut se poser l'indication de l'implantation chirurgicale d'un stimulateur interne.

3) Entraînement électro-systolique

Systématiquement chez tous les opérés à coeur ouvert sont implantées des électrodes épicardiques de stimulation. L'entraînement électro-systolique doit être utilisé dans plusieurs circonstances : lorsque le rythme cardiaque spontané est lent, quelle que soit l'origine de la bradycardie ; lorsqu'existent des signes d'irritabilité ventriculaire ; dans la prévention des complications d'une digitalisation massive ; enfin lorsque la contractilité myocardique paraît déficiente.

En cas de défectuosité de l'une de ces électrodes, celle-ci peut être remplacée par une électrode externe fixée sur la paroi thoracique, mais la stimulation est alors souvent douloureuse.

PROBLEMES RESPIRATOIRES

Au décours d'une intervention thoracique importante existe toujours une insuffisance respiratoire avérée ou potentielle. Au décours d'une intervention de chirurgie cardiaque sous CEC, aux conséquences ventilatoires de l'ouverture thoracique s'ajoutent les conséquences respiratoires particulières de la CEC. Cette insuffisance respiratoire est due au déséquilibre entre l'augmentation des besoins de l'organisme en O2 et l'amoindrissement des moyens de fourniture d'O2 aux tissus par diminution du volume alvéolaire, baisse de la capacité fonctionnelle des poumons, modifications de l'affinité du sang pour l'O2.

I - Etiologie de l'insuffisance respiratoire post-opératoire

A) Conséquences ventilatoires de l'acte chirurgical

1) Toute chirurgie thoracique, même si elle respecte l'intégrité anatomique des poumons, est responsable d'une diminution du volume alvéolaire :

a) par la limitation de la mécanique ventilatoire, due à la fatigue, à la douleur provoquée au niveau des incisions, à la diminution de la compliance pariétale par les sutures et les pansements, et à l'atteinte éventuelle de muscles respiratoires, diaphragme notamment ; tous facteurs qui entravent l'expansion thoracique ; il en résulte une respiration de type superficiel où la réduction du volume courant tend à être compensée par une accélération de la fréquence respiratoire mais au prix d'une augmentation de l'espace mort, c'est-à-dire une diminution du volume alvéolaire.

b) par la limitation de l'expansion pulmonaire et la réduction de la capacité ventilatoire totale due à l'existence d'un épanchement pleural aérique ou liquidien, à la présence de drains intra-thoraciques, à une éventuelle compression pulmonaire par un hémo-péricarde ou un hématome médiastinal qui réduisent encore le volume alvéolaire.

c) par l'encombrement bronchique secondaire à la restriction de l'ampliation thoracique, aux modifications physiologiques de la muqueuse bronchique, à l'entrave douloureuse de la toux, au broncho-spasme, responsable d'un double syndrome, restrictif par atelectasie, obstructif par emphysème ; il en découle une chute du rapport ventilation-perfusion ou nouvelle augmentation de l'espace mort physiologique, dont l'effet est analogue à celui d'un shunt droit-gauche avec désaturation artérielle et tendance à l'hypercapnie.

2) L'augmentation des résistances bronchiques et l'accélération de la fréquence respiratoire destinée à maintenir une ventilation alvéolaire suffisante malgré un volume efficace restreint, entraînent un accroissement disproportionné du travail ventilatoire et par là de la consommation d'02. Cet accroissement peut être tel que la quantité d'02 consommée pour le seul travail ventilatoire peut atteindre jusqu'à 40 % de la consommation générale.

3) Enfin, l'intervention de Mustard construit de toutes pièces une néo-oreillette gauche qui, si le patch n'a pas été convenablement serti au pourtour des veines pulmonaires, peut s'avérer inadaptée à un bon drainage veineux pulmonaire. D'où la possibilité d'une gêne à ce drainage et, partant, d'un engorgement dans les veines pulmonaires assez voisin de ce qui est observé dans les rétrécissements mitraux serrés.

B) Conséquences respiratoires de la CEC

1) Il a été constaté et expérimentalement vérifié que la CEC induit certaines modifications responsables d'une diminution de la capacité fonctionnelle des poumons : "poumon à pompe".

a) Effondrement de la compliance par baisse du taux de surfactant de nature phospho-liquido-protidique. La pathogénie de cette "maladie des membranes hyalines" après CEC prolongée reste discutée : ischémie pulmonaire, hydrolyse des phospholipides par l'héparine.

b) Diminution de la capacité pulmonaire de diffusion dont rendent compte à la fois le collapsus alvéolaire et l'existence d'hémorragies et d'oedèmes intra-alvéolaires.

La conséquence en est un élargissement du gradient de P02 alvéolo-capillaire, d'où la relative fréquence d'une importante désaturation artérielle au décours d'une CEC prolongée alors que la PC02 est normale ou peu augmentée.

2) D'autre part, les modifications de l'affinité du sang pour l'oxygène provoquées par la CEC en sang citraté doivent être prises en considération. Les mesures faites en laboratoire ont montré que :

- l'affinité du sang pour l'oxygène des enfants atteints de cardiopathie congénitale est plus basse que celle des adultes normaux. Ces enfants ont l'affinité du sang pour l'oxygène la plus basse ; ceci peut être considéré comme une réaction naturelle à l'hypoxie.
- le remplissage de l'oxygénateur est fait avec du sang citraté dont l'affinité pour l'oxygène est très élevée.

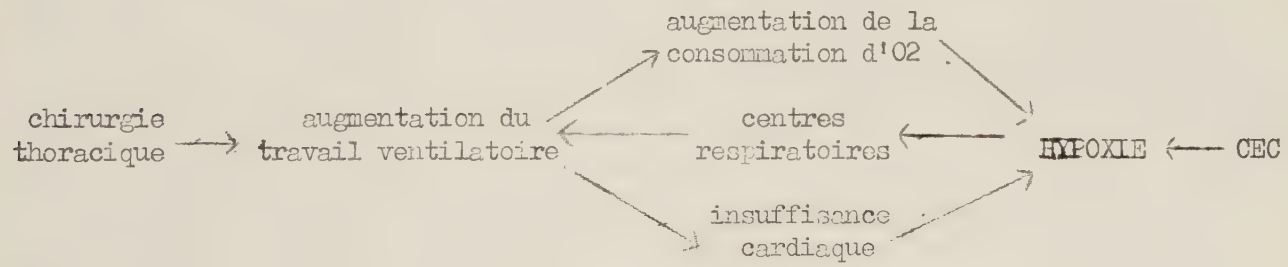
Au cours de la CEC, le mélange de ce sang et du sang de l'enfant conduit à la circulation d'une double population d'hématies, et au total l'affinité pour l'oxygène du sang circulant est très élevée. Cette anomalie disparaît en 24 heures environ.

Les conclusions suivantes peuvent être tirées :

- la détermination par le calcul de la SaO2 à partir de la mesure de la PaO2 et vice-versa, en appliquant les facteurs de correction de Severinghaus pour le pH et la température, donne au cours des CEC un sang citraté des chiffres erronés car la courbe de dissociation de Hb du sang citraté est déplacé à gauche de celle du sang adulte normal.
- il est très important d'éviter l'hémodilution et l'hypothermie excessives, de régler la ventilation ou la concentration de CO2 dans l'oxygénateur, de telle sorte que le pH et la PCO2 à la température réelle de l'enfant soient aussi proches que possible de la normale.
- il serait souhaitable d'utiliser pour le priming un anti-coagulant qui ne modifie pas l'affinité du sang pour l'oxygène (ex. : héparine).

C) Le cercle vicieux de l'insuffisance cardio-respiratoire

L'ensemble de ces perturbations de la ventilation et de l'hématose concourt à former un cercle vicieux aboutissant à l'insuffisance cardio-respiratoire. L'augmentation du travail ventilatoire consécutive aux difficultés de ventilation, d'une part, entraîne un accroissement de la consommation d'02, d'autre part, impose au coeur un effort supplémentaire qu'il n'est pas toujours capable de fournir d'où l'insuffisance cardiaque et son corollaire l'hypoxie ; hypoxie qu'accentuent les perturbations pulmonaires dues à la CEC.



II - Diagnostic de l'insuffisance cardio-respiratoire

L'appréciation du degré d'insuffisance cardio-respiratoire et le diagnostic de sa cause reposent sur des critères cliniques, radiologiques et biologiques :

- Tachypnée, dyspnée, cyanose, difficultés d'adaptation de l'enfant à son respirateur, mauvaise tolérance des débranchements pour aspiration trachéale, signes d'encombrement bronchique, mauvais fonctionnement d'un drain thoracique.

- Existence d'images radiologiques d'épanchement intra-thoracique, d'atélectasie ou d'emphysème, d'oedème pulmonaire.

- Importance d'une hypoxémie, d'une hypercapnie, d'une acidose mixte.

III - Traitement de l'insuffisance cardio-respiratoire

Le traitement de l'insuffisance cardio-respiratoire de ces opérés est à la fois préventif et curatif.

A) Le traitement préventif repose sur :

1) un drainage pleural efficace et la fréquente vérification radiologique de l'absence de collection intra-thoracique, son évacuation éventuelle ;

2) une physiothérapie douce, mais active par drainage postural dès le 1er jour post-opératoire ;

3) une antibiothérapie systématique.

B) Le traitement curatif associe :

1) l'oxygénothérapie intensive, malgré la toxicité pulmonaire de l'02 lorsqu'il est administré pendant plusieurs heures sous de très fortes Fi02 (nous n'avons jamais dans notre expérience pu démontrer les effets nocifs d'une oxygénothérapie intensive et prolongée) ;

2) la ventilation artificielle en pression positive intermittente par l'intermédiaire d'une sonde d'intubation naso-trachéale.

Cette technique implique quatre conditions impératives faute desquelles aucun bénéfice ne serait à attendre, les pires déboires seraient à craindre :

- surveillance permanente de l'enfant et de sa machine ; un système d'alarme doit en outre pouvoir pallier une éventuelle faute de vigilance ; les constantes ventilatoires seront contrôlées au moins une fois par heure ; la mesure des gaz du sang, d'abord toutes les 3 heures puis toutes les 6 heures permettra d'adapter la ventilation aux besoins ;

- stricte aseptie des aspirations trachéales dont la fréquence sera fonction du degré d'encombrement mais au moins une fois par heure .

- parfaite humidification du mélange gazeux ventilé au moyen d'un humidificateur chauffant dont le niveau d'eau et le fonctionnement seront fréquemment vérifiés.

- kinésithérapie respiratoire et mobilisation d'abord et essentiellement par drainage postural.

Le but à atteindre est d'obtenir à moindre frais la meilleure PaO2 (80 à 100 mm Hg) pour une FiO2 la plus faible possible et la meilleure PCO2 (40 mm Hg) pour le plus petit volume ventilé possible. La ventilation artificielle est poursuivie en permanence systématiquement pendant au moins 48 heures. Au terme de ce délai, si l'état de l'opéré le permet, si la radio thoracique est correcte et si les gaz du sang sont satisfaisants, le sevrage peut être entrepris. D'abord de 5 puis 10 mn par heure, les durées d'autonomie sont très progressivement augmentées, la période de sevrage devant s'étendre sur 4 jours au moins, mais elle peut être très prolongée. Il peut être utile de maintenir une FiO2 relativement élevée pendant les premières périodes d'autonomie. Devant une mauvaise tolérance des débranchements, les conditions préalables étant remplies, vérifier l'absence d'épanchement intra-thoracique, de trouble de ventilation, d'oedème pulmonaire sub-aigu ; toute cause organique paraissant éliminée, l'angoisse de l'enfant au cours des premiers essais de sevrage étant un fréquent facteur d'échec, tenter les débranchements pendant le sommeil ou après administration de sédatifs.

Les avantages de la ventilation artificielle en pression positive intermittente sont d'une part de prendre en charge le travail ventilatoire et par conséquent d'économiser le travail cardiaque et de réduire les besoins en O2 ; d'autre part, d'assurer une ventilation alvéolaire suffisante au maintien d'une SaO2 correcte, rompant ainsi le cercle vicieux de l'insuffisance cardio-respiratoire post-opératoire. Les inconvénients de la méthode sont d'une part hémodynamiques : l'élévation de la pression intra-thoracique au-dessus de + 5 cm H2O entraînant une réduction du débit de la perfusion pulmonaire, mais l'utilisation d'un temps inspiratoire court (rapport I/E faible) rend cet inconvénient théorique ; d'autre part pulmonaires : fréquence en particulier des atélectasies ; enfin l'hypocapnie avec alcalose gazeuse liée à une hyperventilation qui peut être corrigée par réduction des débits ou interposition d'une chambre de "re-breathing".

Ces indications sont systématiques au décours d'une intervention à coeur ouvert car son intérêt est non seulement thérapeutique quand existe une insuffisance cardio-respiratoire manifeste ou un travail ventilatoire excessif, mais également prophylactique vis-à-vis de ces désordres. Certaines équipes utilisent comme voie d'abord la trachéotomie et comme appareil l'Engström. Nous donnons notre préférence :

- d'une part à l'intubation naso-trachéale aussi prolongée qu'il est nécessaire (parfois, nous l'avons vu, plusieurs semaines). Quand sa technique est irréprochable (tube souple, de calibre convenable, surveillance draconienne de la perméabilité et de la position du tube, immobilisation parfaite de l'enfant, permanence d'une personne capable de réintuber immédiatement), elle ne comporte pas d'inconvénients et paraît admirablement tolérée ;

- d'autre part au respirateur RPR 3B, beaucoup plus adapté que l'Engström à la ventilation artificielle de petits enfants (plus grande gamme de fréquences, possibilité de moduler le rapport i/e).

PROBLEMES HEMATOLOGIQUES

Dans les suites d'une intervention cardiaque sous CEC, 4 types de désordres hématologiques peuvent être observés : anémie, modifications de l'hématocrite, réactions transfusionnelles, troubles de l'hémostase. Ces derniers représentent de loin la complication la plus importante par la gravité du syndrome hémorragique qui peut en résulter. Or, si le capital globulaire chez un sujet par ailleurs sain peut être réduit à 35 % de la normale sans conséquence majeure, la réserve critique de plasma est, elle, de 75 % ; c'est-à-dire que pour une perte sanguine de 20 à 25 % du volume sanguin total apparaissent rapidement des symptômes de défaillance circulatoire, alors qu'une perte inférieure à 10 % n'affecte pas notablement la PA et le débit cardiaque si le système vaso-moteur est intact. Cependant un opéré, n'ayant plus les mêmes possibilités d'adaptation et de compensation risque de ne pouvoir faire les frais d'une réduction même modeste de son capital globulaire et plasmatique.

I - Anémie

L'anémie post-opératoire est fréquente mais d'appréciation difficile en raison de l'hémodilution habituelle. Une compensation insuffisante des pertes en est la cause la plus fréquente d'autant que certaines peuvent ne pas être extériorisées (hématomes, épanchements mal drainés). La CEC elle-même est responsable d'une destruction globulaire de nature complexe où le traumatisme joue le rôle le plus important ; mais l'hémolyse se poursuit encore quelques temps après. La viabilité des GR est réduite par la CEC, mais également par la conservation du sang, d'où la nécessité de n'utiliser que du sang frais. Les transfusions même ont un rôle dans la genèse de l'anémie post-opératoire par leur effet dépresseur sur la moëlle. Spoliation et destruction sont les principales causes d'anémie ; une séquestration globulaire par coagulation intra-vasculaire en est beaucoup plus rarement l'origine.

Le taux d'Hb est l'indice le plus utile, en corrélation avec l'hématocrite et la numération globulaire. Un taux inférieur à 11 g pour 100 ml aggrave les effets des autres complications telle qu'une insuffisance cardio-respiratoire et nécessite sa correction par transfusion de sang total ou déplasmatisé.

II - Anomalies de l'hématocrite

Un abaissement de l'hématocrite après CEC est dû soit à une anémie, soit surtout à l'hémodilution consécutive à la dilution du priming par glucosé 5 %, Rhéomacrodex ou Hartmann. La correction en est spontanée sous restriction hydrique.

Un hématocrite élevé traduit une hémoconcentration, celle-ci responsable d'une augmentation de la viscosité sanguine et par conséquent du travail cardiaque. Elle est secondaire à une surcharge transfusionnelle, une déshydratation ou une élévation de la PV qui pour un niveau supérieur à 20 cm H20 entraîne une extravasation sérique. En dehors du cas de surcharge transfusionnelle, l'élévation de l'hématocrite témoigne d'une réduction du volume plasmatique ; un taux supérieur à 52 % impose la perfusion de plasma ou dextran à faible poids moléculaire tel que le Rhéomacrodex 10 %. Les avantages de ce dernier sont son effet "anti-sludge", son action diurétique, son absence de toxicité ; mais son action est temporaire et il doit être administré

pendant une période relativement longue à la dose maximale de 500 ml/m2/24 heures. Le plasma a un effet plus durable mais comporte le risque de transmission d'hépatite. (Dans notre expérience, seul le plasma a été utilisé).

III - Complications des transfusions de sang

Les complications transfusionnelles sont actuellement rares mais s'observent encore dans 2 à 5 % des cas. Les unes sont mineures : réactions fébriles ou allergiques, d'autres plus sérieuses : complications hémolytiques, hémorragiques ou toxiques.

A) Complications hémolytiques

Les accidents hémolytiques par incompatibilité sont devenus exceptionnels grâce aux précautions prises, (recueil du sang la veille, vérification des groupes, "cross-match" de tous les flacons entre eux et avec le sang de l'enfant). Leur symptomatologie en est bien connue : choc, anémie et ictère, hémoglobinémie et hémoglobinurie, anurie par tubulo-néphrite. Leur traitement est avant tout prophylactique ; en cas d'hémolyse déclarée le traitement comporte au stade initial : lutte contre le choc, transfusion de sang frais compatible et diurèse forcée par perfusion de mannitol.

B) Complications hémorragiques

Consécutives à une incompatibilité ou à une transfusion rapide et abondante de sang conservé, les complications hémorragiques sont dues à la libération d'un facteur "thromboplastin-like" par les GR hémolysés. Celui-ci provoque une coagulation intra-vasculaire avec syndrome de défibrination. Cliniquement aux signes d'hémolyse s'ajoute un saignement persistant avec suintement au niveau des plaies opératoires ; l'étude de la crase sanguine révèle un allongement de TS et TC, un effondrement du fibrinogène au-dessous de 1,5 g/l, du facteur V au-dessous de 25 %, une thrombopénie, une augmentation de l'activité fibrinolytique.

La prévention de ces troubles en l'absence de sang frais disponible comporte l'administration IV d'acide epsilon amino-caproïque 50 mg/kg en une dose de charge puis 10 mg/kg/heure en perfusion continue, injection IV d'hémisuccinate d'hydrocortisone 0,5 à 1 mg/kg toutes les 2 heures et enfin perfusion de mannitol en cas d'oligurie. (Cette thérapeutique n'a été utilisée que dans un seul de nos cas).

C) Réactions toxiques

Les réactions toxiques observées pendant une transfusion sont liées au type d'anti-coagulant utilisé et aux effets de l'éventuelle conservation du sang : haute teneur en citrate, élévation du taux de K sérique, pH bas.

Le citrate agit directement sur le système cardio-vasculaire et indirectement par réduction du Ca ionisé : le citrate provoque une vaso-constriction pulmonaire et une dépression myocardique ; une chute soudaine du Ca ionisé, surtout si elle s'accompagne d'une élévation de K, peut entraîner tétanie et arrêt cardiaque ; des accidents graves ont été observés au cours de transfusion de sang citraté par un cathéter intra-cardiaque. Ces risques sont prévenus par l'administration IV de gluconate de Ca : 1 g pour 500 ml de sang transfusé.

La conservation du sang entraîne une élévation du taux sérique de K qui peut atteindre 20 m Eq/l après 7 jours, et une baisse du pH jusqu'à 6 après 5-7 jours. Ces modifications ont une action cardio-dépressive qui justifient l'administration concomitante de solutions tampons ou surtout l'utilisation préférentielle de sang frais.

D) Réactions fébriles et allergiques

Les réactions fébriles dues à des substances pyrogènes durent peu : 8 à 12 h. ; le réchauffement du patient pendant la transfusion peut aider à en diminuer l'importance.

Les réactions allergiques, urticariennes peuvent motiver l'emploi d'antihistaminiques.

E) Complications infectieuses

Le risque de complications infectieuses doit faire rejeter un sang resté plus de 5 heures à température ambiante.

IV - Troubles de l'hémostase

Il est souvent difficile devant une hémorragie de faire la part de ce qui revient à une insuffisance de l'hémostase chirurgicale et à un défaut de la coagulation quand le siège de l'hémorragie est inaccessible ; d'autant qu'une hypocoagulabilité aggrave le saignement et vice-versa.

A) Etiologie

Les troubles de l'hémostase reconnaissent trois causes principales : anomalies de la coagulation, désordres vasculaires, fibrinolyse.

1) Les anomalies de la coagulation peuvent être dues à la présence d'anticoagulant circulant, à un déficit en facteur de coagulation, à une thrombopénie.

a) La cause la plus fréquente d'hémorragie après CEC est l'insuffisance de neutralisation de l'héparine. La dose habituelle d'héparine est de 2,5 à 3 mg/kg initialement puis 1,5 mg/kg toutes les 60 minutes. La dose de protamine neutralisante est fonction de la dose d'héparine injectée et de la durée de la CEC : 1 à 1,5 mg de protamine pour 1 mg d'héparine ; quand la CEC dure moins d'une heure, neutralisation de la totalité de l'héparine ; quand la CEC dure entre 1 et 2 heures, neutralisation de la quantité réinjectée et de la moitié de la dose initiale ; quand la durée de la CEC est supérieure à 2 heures, neutralisation seulement de la quantité d'héparine secondairement ré-injectée dans le circuit ; contrôle de la neutralisation 15 à 20 mn plus tard. Le chlorhydrate de protamine est préférable au sulfate en raison du risque de choc que comporte ce dernier. En outre, il est très fréquemment observé une recrudescence de l'activité de l'héparine quelques heures après qu'elle ait été effectivement neutralisée : "phénomène de rebond ou de relargage" qui peut nécessiter une ré-injection de protamine et qui de toutes façons impose de répéter les contrôles de la coagulation.

Enfin, certains auteurs (Gans, Castaneda) ont pu déconseiller la neutralisation systématique de l'héparine pour ne la réserver qu'aux cas où un saignement poserait des problèmes ; ceci en raison d'une part de la brève demi-vie in vivo de l'héparine et d'autre part de la responsabilité de la protamine dans la survenue d'un syndrome de coagulation intra-vasculaire.

b) Le déficit des facteurs de coagulation, peut exister avant l'opération chez un cardiaque cyanosé, ou résulter d'une hémodilution ou d'une coagulation intra-vasculaire.

- L'hémodilution diminue l'efficacité des facteurs de coagulation par baisse de leur concentration.
- Une coagulation intra-vasculaire avec effondrement du fibrinogène des facteurs V et VIII, des plaquettes peut apparaître en cours de CEC ou de transfusion massive de sang conservé, par contact de substances étrangères et libération de thromboplastine, ou à la suite d'un surdosage en protamine.

c) La thrombopénie est habituelle au décours d'une CEC, elle n'est pas corrigée par l'apport de sang conservé, et peut être aggravée par une coagulation intra-vasculaire.

2) Les troubles vasculaires associent augmentation de la fragilité et diminution de la rétractilité capillaires d'origine toxique et anoxique.

3) Fibrinolyse. La CEC provoque des modifications du système plasminogène - plasmine : activité exagérée de l'activateur du plasminogène et diminution du taux du plasminogène et de l'antiplasmine rapide. Cette accentuation du processus fibrinolytique peut être la conséquence directe ou indirecte d'une "activation par contact" au cours de la CEC ; cette dernière serait responsable d'une tendance à l'hypercoagulabilité voire d'une coagulation intra-vasculaire au cours de la CEC ou après neutralisation de l'héparine.

B) Le diagnostic

Il repose sur l'étude complète de l'hémostase.

C) Le traitement

1) La prévention des troubles de l'hémostase impose une héparinisation initiale correcte et le maintien d'une héparinémie suffisante tout au long de la CEC, une neutralisation suffisante à son décours en se méfiant d'un possible relargage d'héparine, l'emploi d'un matériel minimisant le traumatisme globulaire, l'utilisation exclusive de sang frais (et pour certains éventuellement l'administration prophylactique d'acide epsilon amino-caproïque, d'hydrocrotisone, de plasma frais).

2) Le traitement conjugue d'une part la prévention et la cure des effets de l'hémorragie, d'autre part le contrôle du saignement. Hormis la reprise chirurgicale d'une hémostase per-opératoire défectueuse, le traitement dépend de la nature du trouble.

- une héparinémie résiduelle que traduit l'allongement du temps de Howell implique sa neutralisation par le chlorhydrate de protamine mais en connaissant la gravité d'un surdosage.

- un déficit en facteurs de coagulation justifie en premier lieu la transfusion de sang frais qui compense les pertes et corrige le déficit ou la perfusion de plasma frais qui supplée également au déficit, éventuellement complétée par l'administration de vitamine K, de fibrinogène, exceptionnellement et avec une extrême prudence de PPSB qui peut provoquer une coagulation intra-vasculaire.

- une fibrinolyse : action préventive et curatrice de l'acide epsilon amino-caproïque IV en une dose de charge de 50 mg/kg puis en perfusion continue 10 mg/kg/h éventuellement associé à l'hémi-succinate d'hydrocortisone 0,5 à 1 mg/kg toutes les 2 heures, voire aux anti-protéinases.

- une coagulation intra-vasculaire nécessite malgré ses risques et ses difficultés l'administration d'héparine à la dose de 4 mg/kg/24 h. en perfusion veineuse continue, sous contrôle répété du temps de Howell et la surveillance des différents facteurs de la crase. Le risque de cette thérapeutique implique des preuves indiscutables formelles et exclusives du diagnostic de coagulation intra-vasculaire.

Dans la pratique, si ces divers troubles de l'hémostase sont susceptibles d'être observés, ils sont en fait pour la plupart exceptionnels. Dans la majorité des cas, ils se limitent à :

- un saignement par les drains qui peut être dû soit à une neutralisation insuffisante ou un relargage d'héparine, soit à une faute d'hémostase chirurgicale encore que bien souvent celle-ci ne soit extériorisée qu'à l'occasion d'un relargage.

- une thrombopénie parfois importante, mais en règle de brève durée et spontanément régressive.

Aussi doit-on insister sur le risque que comporte l'administration intempestive de drogues parfois plus dangereuses que le danger qu'elles se proposent d'éviter ou de combattre, et la nécessité de ne les employer que sur des arguments biologiques incontestables.

ROBLEMES HYDRO-ELECTROLYTIQUES ET METABOLIQUES

I - Désordres hydro-électrolytiques

Dans les suites de CEC les désordres hydro-électrolytiques sont particulièrement fréquents, importants et de pathogénie complexe où s'intriguent :

- des modifications de la perméabilité capillaire, sous la dépendance des conditions hémodynamiques, de l'équilibre acido-basique, de l'osmolarité plasmatique ;

- des modifications de la perméabilité cellulaire résultant des variations de fonctionnement de la pompe à sodium, sous la dépendance du gradient électrolytique intra et extra-cellulaire, du métabolisme cellulaire et notamment de l'existence ou non d'une anoxie ou d'une acidose ;

- des variations de la masse sanguine "efficace" sous la double dépendance des modifications précédentes et des conditons hémodynamiques.

A ces différents facteurs responsables d'anomalies de la répartition des volumes hydriques et électrolytiques, s'ajoutent :

- l'inhibition du fonctionnement rénal ;

- la charge hydrique consécutive à la dilution du priming ;

- les modifications hormonales à la fois causes et conséquences des perturbations hydro-électrolytiques tant en ce qui concerne les volumes que les concentrations.

Les conséquences apparentes sont :

- une rétention sodée pour laquelle très schématiquement deux mécanismes peuvent être invoqués :

  . réduction du flux plasmatique rénal, modification de la balance glomérulo-tubulaire et exagération de la réabsorption tubulaire du Na ;

  . diminution de la volémie efficace d'où sécrétion d'aldostérone qui accentue la réabsorption tubulaire distale du Na.
  Constratant avec un bilan de Na positif, la natrémie est basse, phénomène peut-être expliqué par la présence de Na dans le troisième secteur ou par son passage à l'intérieur de la cellule.

- une rétention d'eau, secondaire à la rétention de Na, mais qu'aggrave une sécrétion inappropriée ou excessive d'ADH dont rendent compte l'hyper-osmolarité urinaire contrastant avec l'hypo-osmolarité plasmatique, et l'oligurie ; la commande post-hypophysaire paraissant avoir perdu sa sensibilité à l'hypo-osmolarité plasmatique.

- une déplétion potassique dont l'hyperaldostéronisme semble la cause principale, avec hypokaliémie, hyperkaliurie et inversion du rapport d'élimination urinaire Na/K.

Ces désordres sont maximums dès le jour ou le lendemain de l'intervention et persistent en s'atténuant légèrement jusqu'au 4ème-6ème jour, date à laquelle se produit habituellement une véritable crise urinaire avec franche élévation de la diurèse, chute de la densité urinaire au-dessous de 1.010, reprise progressive de l'élimination sodée.

Quoi qu'il en soit des mécanismes responsables, l'opéré vit pendant les jours qui suivent l'intervention dans un état hydro-électrolytique particulier. Dire qu'il s'agit d'un déséquilibre est sûrement donner à ces réactions plus d'importance qu'elles

n'en ont. Il faut cependant savoir les reconnaître, dans une certaine mesure les respecter, en tous cas ne jamais les aggraver. Cet équilibre particulier est instable parce que le rein de l'opéré est en état d'insuffisance transitoire et la moindre erreur de rééquilibration hydro-électrolytique risque d'entraîner un déséquilibre parfois difficilement réductible. Or, puisque ces phénomènes sont le plus souvent spontanément résolutifs mieux vaut les respecter que les contraindre par une thérapeutique agressive et en règle intempestive. Cependant, la non-ingérence dans cet état physio-pathologique va de pair avec une certaine bienveillance, en l'occurence : ne pas déborder par l'accentuation des anomalies les possibilités rénales déjà amoindries et prévenir l'aggravation de l'atteinte rénale. Ces deux positions constituent la base de la thérapeutique hydro-électrolytique.

Ainsi la rééquilibration hydro-électrolytique poursuit deux buts :

1) Assurer une stabilité cardio-circulatoire permettant la perfusion permanente du rein pendant l'intervention et dans ses suites par le maintien d'une volémie satisfaisante, la prévention ou le traitement de toute altération du débit circulatoire, l'interdiction d'emploi de vaso-constricteurs, l'entretien d'une diurèse osmotique.

2) Ne pas aggraver un équilibre hydro-électrolytique instable en apportant à l'opéré :

   a) la quantité d'eau correspondant à ses pertes par les urines, par la sécrétion gastrique drainée, par la transpiration cutanée : 400 ml/m2/24 h à température ambiante basale, (les pertes insensibles sont de 800 ml/m2/24 h dont 400 ml de pertes respiratoires qui sont nulles en ventilation assistée sous gaz humidifiés), par la fièvre 80 ml/m2/24 h par degré au-dessus de 37°, (l'absence de transit intestinal pendant les 2 ou 3 premiers jours supprime les pertes par les féces, la ventilation assistée supprime les pertes par les poumons) ; soit au total environ 40 à 50 ml/kg/24 h.

   b) une dose de Na permettant à la fois de limiter la rétention sodée sans aggraver l'hypo-osmolarité ; soit 1 m Eq/kg/24 h.

   c) une ration de K administrée selon les besoins d'une kaliémie souvent contrôlée ; soit en règle 2 à 4 m Eq/kg/24 h.

II - Acidose métabolique

Conséquence directe de l'anoxie, l'acidose métabolique a des répercussions sur tous les systèmes de l'organisme et contribue à aggraver l'anoxie d'où la constitution en l'absence de traitement d'un cercle vicieux dont l'aboutissant est l'état de choc irréversible.

Son traitement repose sur l'administration de solutions tampons, essentiellement sous forme de bicarbonate de soude soit en soluté iso-tonique à 14 pour mille, soit en soluté semi-molaire à 42 g pour mille, apportant 5 m Eq pour 10 ml. La dose totale à administrer en m Eq de bicarbonate est donnée, par la formule : base - déficit (B-D) en m Eq/l × poids corporel × 0,3. (Nous n'utilisons pas le Tham en solution 0,3 molaire qui a l'avantage de n'apporter que peu de sodium mais l'inconvénient d'être très caustique et qu'on a pu rendre responsable de la survenue d'apnées).

Le traitement de l'acidose ne peut évidemment être séparé de celui de sa cause et la récidive du désordre métabolique témoigne de l'insuffisance du traitement étiologique.

III – Insuffisance rénale aigüe post-opératoire

Les insuffisances rénales aigües (I.R.A.) post-opératoires apparaissent généralement dans les suites immédiates de l'intervention et sont décelées au cours des trois premiers jours.

La défaillance circulatoire en est la cause la plus fréquente. Au moment du choc, la chute de la PA entraîne une réduction du débit sanguin rénal et de la filtration glomérulaire. Cette chute du flux sanguin rénal est proportionnellement plus importante que celle de la PA, ceci témoignant d'une vaso-constriction rénale active ; et pour une PA inférieure à 60 mm Hg alors que la perfusion médullaire est relativement préservée, la perfusion corticale est insuffisante, la filtration cesse et la diurèse se tarit. Ou bien le choc est bref, il n'y a pas de lésions ischémiques rénales, l'insuffisance rénale est bénigne et brève et dite "fonctionnelle" ; ou bien le choc est prolongé, des lésions tubulaires et interstitielles apparaissent ; l'insuffisance rénale est dite organique, par tubulopathie ou "nécrose tubulaire aigüe".

Dans l'insuffisance rénale fonctionnelle, à cause de la diminution du flux sanguin rénal la filtration glomérulaire est diminuée mais la réabsorption tubulaire est maxima car les tubes, normaux, réabsorbent activement le sodium et ce d'autant plus qu'il existe un hyper-aldostéronisme dû à l'hypovolémie. Les urines sont donc rares, et pauvres en sodium.

Au cours de l'insuffisance rénale organique dans sa forme anurique, le débit sanguin rénal est diminué et reste diminué même lorsque PA et volémie reviennent à la normale : le flux sanguin rénal du rein anurique est à 30 % de la normale. La pathogénie de l'anurie est obscure, il est probable que la filtration n'est pas tout à fait nulle et que le filtrat diffuse vers le sang à travers les tubules lésées, ou que l'oedème interstitiel comprime les tubules.

Mais au cours d'une insuffisance rénale organique, la diurèse peut être relativement conservée : la filtration glomérulaire est réduite mais également la réabsorption tubulaire du sel et de l'eau, cette perte du pouvoir de réabsorption et de concentration se traduisant par l'élimination d'urines riches en sodium, pauvres en urée et de densité basse voisine de 1.010.

Si l'insuffisance circulatoire est la principale cause d'insuffisance rénale post-opératoire, celle-ci peut également être provoquée ou seulement aggravée par des désordres hydro-électrolytiques majeurs, une hémolyse, une coagulation intravasculaire, une infection.

Le diagnostic d'insuffisance rénale aigüe ne saurait être porté sur le seul fait que l'opéré urine peu ou pas ; il importe également d'apprécier la qualité des urines et leur concentration uréique, d'étudier le taux d'urée sanguine. Si après rétablissement d'une hémodynamique satisfaisante, l'insuffisance rénale persiste, il faut discuter sa nature fonctionnelle ou organique. Le test au mannitol qui consiste

à perfuser en 15 mn 0,25 g/kg de mannitol à 10 % ou en 1 heure 1 g/kg de mannitol à 20 % n'a que très peu d'indications dans ce cas du fait de ses contre-indications absolues : le collapsus, car le mannitol n'est pas un agent de remplissage vasculaire, il risque en outre de provoquer ou d'accroître une diurèse importante et aggraver le collapsus ; l'insuffisance cardiaque et l'insuffisance rénale organique confirmée au cours desquelles il peut provoquer un oedème pulmonaire par hypervolémie. Son indication, elle impérative, est la prévention d'une précipitation tubulaire au cours d'une hémolyse. Aussi est-ce essentiellement l'analyse des urines et notamment du rapport Na/K urinaires qui permet de trancher entre insuffisance rénale organique ou fonctionnelle :

Insuffisance rénale	Na U m Eq/l	$\frac{\text{Na U}}{\text{K U}}$	Densité urinaire	$\frac{\text{Urée U}}{\text{Urée P}}$	$\frac{\text{Osmolarité U}}{\text{Osmolarité P}}$
Fonctionnelle	< 15	< 1	> 1.020	> 10	> 1,1
Organique	> 20	> 1	< 1.018	< 10	< 1,1

La prévention de l'insuffisance rénale post-opératoire repose avant tout sur le maintien d'une hémodynamique permettant d'assurer un débit sanguin adéquat et une oxygénation tissulaire suffisante. Le rein supportant mieux l'agression en phase polyurique il importe de maintenir une diurèse suffisante en pré, per et post-opératoire éventuellement par utilisation de mannitol en prenant garde aux accidents de surcharge si la diurèse ne répond pas.

Le traitement de l'insuffisance fonctionnelle est celui de la cause qui l'a créée.

En cas d'atteinte organique, néphropathie tubulo-interstitielle ou nécrose tubulaire aigüe, le traitement comporte une restriction hydrique stricte en tenant compte des pertes insensibles (400 ml/m2 ou 15-20 ml/kg en VA permanente) en y ajoutant celles dues à la fièvre (80 ml/m2 ou 6 ml/kg par degré au-dessus de 37°) ; une restriction protidique ; une réduction des apports potassiques et éventuellement l'administration en lavements de kayexalate renouvelés toutes les 6 heures à la dose de 0,50 à 1 g/24 h et en cas d'hyper-kaliémie dramatique l'injection IV lente de glucosé à 30 % et d'insuline (2 unités pour 10 g de glucose). L'échec ou l'insuffisance de la thérapeutique symptomatique impose le recours à la dialyse péritonéale qui doit être pratiquée tôt, dès que l'urée dépasse 2 g/l.

La survenue d'une atteinte rénale grève lourdement le pronostic, c'est dire l'importance de sa prévention.

PROBLEMES NEUROLOGIQUES

Les problèmes neurologiques rencontrés au décours d'une intervention sous CEC, traduisant une souffrance ou une lésion cérébrale, relèvent de deux causes principales : l'anoxie et l'embolie cérébrale.

A) Etiologie

1) L'anoxie cérébrale est elle-même consécutive à :

- une réduction du débit sanguin cérébral soit par insuffisance de débit de la CEC au cours de l'intervention, soit par insuffisance circulatoire aigüe, soit seulement par vaso-constriction cérébrale notamment provoquée par une hypocapnie.
- une hypoxémie, par défaut d'oxygénation per-opératoire ou par troubles de la ventilation en post-opératoire.
- un arrêt cardiaque, qui provoque à la fois une réduction du débit sanguin cérébral et une hypoxémie. La durée de tolérance du cerveau à l'anoxie est de 3 minutes à 37°, 8 minutes à 30°, mais cette tolérance est très diminuée par une hypoxémie ou une hypo-vascularisation cérébrale précédant la phase d'anoxie ou lui succédant.

2) L'embolie cérébrale est une cause fréquente de dommages cérébraux. Il s'agit en règle après intervention à coeur ouvert d'embolie gazeuse. Sa gravité dépend de la quantité et de la nature du gaz : O2 et CO2 seraient moins nocifs que l'air riche en azote. Elle survient soit par "trappage" de gaz dans le coeur gauche, soit quand de la mousse se forme dans le circuit de CEC ou quand se produit un dégagement de bulles d'O2 ou de CO2 par contact du sang froid avec les tissus chauds ; soit enfin par introduction malencontreuse d'une bulle d'air dans le cathéter auriculaire systémique. Les embolies cruoriques sont plus rares.

Beaucoup plus rarement les lésions cérébrales sont imputables à une hémorragie intra-cranienne, à un hématome sous-dural ou à une hypothermie trop rapide ou trop importante.

B) Symptomatologie

Quelle que soit la cause de l'atteinte cérébrale, sa traduction clinique est un coma accompagné ou non de mouvements convulsifs, de signes neurologiques en foyer.

C) Traitement

1) Le traitement est avant tout préventif :

- prévention de l'anoxie per-opératoire en évitant un bas débit de CEC, une chute de la PaO2 et de la PCO2.
- prévention de l'embolie en évitant l'entrée d'air et la formation de mousse dans le circuit de CEC, en pratiquant une purge soigneuse du coeur avant sa fermeture, en prenant de minutieuses précautions pour éviter l'introduction

de bulle dans le cathéter auriculaire (utilisation d'un robinet à trois voies, clampage par pinces à mors protégés, purge très soigneuse).

2) Le traitement curatif repose sur :

- la prescription d'anti-convulsivants (diazépam, chloral) ;
- la lutte contre l'oedème cérébral éventuel ;
- la lutte contre l'hyperthermie si fréquente après atteinte cérébrale ;
- et peut se poser éventuellement l'indication d'une hypothermie provoquée modérée.

Malheureusement la survenue d'une atteinte cérébrale compromet parfois lourdement le succès d'une opération pourtant techniquement réussie.

CHAPITRE V

PROTOCOLE DES SOINS POST-OPERATOIRES

La connaissance theorique des difficultés inhérentes à la chirurgie à coeur ouvert du petit enfant, l'analyse de trois échecs successifs péniblement ressentis en 1967, une étroite collaboration avec l'équipe de chirurgie thoracique de l'Hôpital des Enfants Malades de Londres (Aberdeen, Graham, Stark), nous a conduit à élaborer un protocole de traitement post-opératoire de la transposition complète des gros vaisseaux par la technique de Mustard réalisée sous circulation extra-corporelle prolongée. Ce protocole, appliqué systématiquement depuis 1969 à tous les nourrissons et enfants opérés sous CEC qui nous ont été confiés, a subi et continue à subir de nombreux remaniements, fruits de l'expérience acquise. Mais ses grandes lignes n'ont guère varié : elles font l'objet de la description suivante.

- INFRASTRUCTURE TECHNIQUE

A - Les locaux

L'un des premiers principes qu'exige ce type de réanimation post-opératoire, est la réduction au plus strict minimum des transports. Ce qui signifie que la chambre de soins intensifs doit se trouver dans la proximité la plus immédiate de la salle d'opérations. Nous avons vu en effet que ces petits opérés affrontent dès leur réveil une situation hémodynamique tout à fait nouvelle et très fragile et sont exposés, entre autres, à des risques hémorragiques qui peuvent imposer une ré-intervention d'hémostase dans les heures qui suivent la fermeture du thorax. C'est d'ailleurs pour cette raison que la surveillance de ces premières heures s'exerce au bloc opératoire, la décision de transporter l'enfant dans sa chambre n'étant prise que lorsque la certitude d'une excellente hémodynamique et d'une bonne hémostase est acquise.

En ce qui nous concerne, l'organisation de la cardiologie infantile parisienne nous a conduit à transgresser ce principe fondamental en nous imposant le transport de l'enfant de la salle d'opérations d'un hôpital à la chambre de soins post-opératoires d'un autre hôpital. Il s'agit là d'une véritable hérésie dont nous avons dû pourtant nous accomoder. Nous devons à la qualité des équipes de réanimation mobile, de l'Assistance Publique (Pr. Cara), d'avoir pu assumer ces transports dans les moins mauvaises conditions possibles, mais nous sommes les premiers à dénoncer ce système comme un pis-aller peu recommandable.

Cela dit, nous conseillons d'utiliser une chambre spacieuse permettant d'accueillir les nombreux appareils de soins et de surveillance sans gêner l'abord de l'enfant par n'importe quel côté de son lit. Nous utilisons une superficie de 16 m2 mais nous serions satisfaits de 4 m2 supplémentaires.

B - L'équipement matériel

Cette chambre doit disposer d'un matériel fixe et d'équipements mobiles.

1) Le matériel fixe comporte :

- un lavabo avec ses accessoires destinés à la toilette des mains ;
- un éclairage orientable ;
- une arrivée d'oxygène et d'air comprimé, et des prises de vide ;

- un tableau électrique à prises multiples (6 à 8) ;
- un panneau mural où seront fixées les feuilles de surveillance et de prescriptions. Nous utilisons trois types de feuilles de surveillance :.surveillance horaire, où sont portées aussi souvent que nécessaire et, au minimum, toutes les heures, les informations concernant les réglages de la ventilation artificielle, les données spirométriques, les grandes constantes fonctionnelles (pressions artérielle et veineuse, fréquence cardiaque, température) et les principaux gestes de soins au fur et à mesure de leur exécution (Fig. 1) ;.surveillance trihoraire des entrées et sorties en sang et grosses molécules d'une part, liquides d'autre part, débouchant sur un bilan partiel et cumulatif de ces données (Fig. 2) ; feuille récapitulative générale ("pancarte") portant mention des résultats biologiques et des traitements quotidiens (Fig. 3).

2) Le matériel mobile

a) Le lit est vaste, dépourvu sur tous ses côtés de panneaux qui en gêneraient l'abord, et muni d'un système d'articulation permettant des variations de postures nécessaires au drainage bronchique. Il doit être mobile mais, une fois son emplacement correctement choisi (au centre de la chambre), strictement immobilisé. Le lit articulé "Tout-soins" pour adultes nous donne toute satisfaction.

b) Le respirateur doit être un appareil à relaxation de volume adapté aux performances ventilatoires des plus petits enfants. On doit ainsi pouvoir moduler à loisir :

- la composition du mélange gazeux inhalé (FiO2) de 21 % à 100 % ;
- le volume courant à l'aide de débit-mètres gradués de 0 à 5 l/mn ;
- les pressions d'insufflation et il est indispensable que l'appareil soit muni d'une valve de sécurité de pression (qu'on fixe à + 30 cm H20) ; il est également utile de pouvoir lire la pression moyenne appliquée à l'enfant ; enfin la possibilité de pouvoir ventiler en pression mono-positive (frein expiratoire) est d'un grand secours en cas de survenue d'un oedème aigu pulmonaire ; en revanche, l'utilisation de la ventilation en pression négative (assistance expiratoire) n'a ici que peu d'indications ;
- le rapport i/e par modification de la vitesse d'insufflation ;
- la fréquence ventilatoire.

Cet appareil doit être muni d'un dispositif d'humidification efficace et d'une tuyauterie de petit calibre et de longueur restreinte de manière à restreindre au maximum l'espace mort.

Le respirateur RPR 3 B (Ets Pesty) répond à tous ces impératifs. Nous regrettons qu'il ne comporte pas de système de "triggering" permettant à la convalescence de passer de la ventilation contrôlée à la ventilation assistée.

Enfin tous nos appareils sont munis d'un système sonore d'alarme prévenant en cas de défaillance mécanique grave. Cette éventualité rend de plus nécessaire d'avoir à sa disposition immédiate un équipement manuel de secours pour la

NOM N° Feuille N°

TE																			
re																			
q. Resp.																			
ygène																			
) (Hood = H)																			
Max																			
ssions Min																			
Moy																			
esse insufflation																			
rométrie																			
oirations																			
tillations																			
oranchements																			
couveuse																			
enfant																			
uls																			
A.																			
Veineuse																			
missements																			
des																			
nes																			
sidu																			
oas																			
Drains Aspiration																			
Drogues Evénement																			

BILANS POST-OPÉRATOIRES

NOM : DATE : HEURE : ORIGINE :

		Théoriques	0 - 3 H	3 - 6 H	6 - 9 H	9 - 12 H	12 - 15 H	15 - 18 H	18 - 21 H	21 - 24 H	24 - 30 H	30 - 36 H	36 - 42 H
CHES		Réelles											
PERTES		Drain											
		Drain											
		Drain											
		Drain											
		Prélèvement											
		TOTAL											
APPORTS		SANG											
		PLASMA											
		TOTAL											
BILAN		PARTIEL											
		CUMULATIF											
PERTES		URINES											
		ESTOMAC											
		SELLES											
		INSENSIBLES *											
		FIÈVRE **											
		AUTRES											
		TOTAL											
APPORTS		PERFUSION											
		RINÇAGES											
		DROGUES											
		TOTAL											
BILAN		PARTIEL											
		CUMULATIF											

JOURS

HEURES

ge Fœtal (en semaines)	41
oids N°e :	40
aille N°e :	39
érimètre Cr	38
lb	37
l Ox	
C	36
uti	
oids antérieur :	35
Date :	34
uantité de sang prélevée	

POIDS

IDS | URINES

SANG

GAZ DU SANG

ORIGINE
VENTILATION
D'OXYGÈNE
pH
PCO2
BE
CO2 TOTAL
PO2
Se O2

IONOGRAMME

GLYCEMIE
URÉE
HEMATOCRITE
CALCEMIE
Na
K
Cl
PROTIDES
CORPS CETONIQUES
ACIDE LACTIQUE

HEMOGRAMME

GR
Hb
GB
PN
PLAQUETTES
DIVERS

DIVERS

BILIRUBINE

URINES

VOLUME
DENSITE
pH
SUCRE
URÉE
Na
K
Cl
PROTEINES
CORPS CETONIQUES

LCR

ALBUMINE
SUCRE
CHLORE
ELEMENTS

BACTERIO

SANG
NEZ (N) CAVUM (C)
TRACHEE
ESTOMAC
ANUS ou SELLES
DRAIN (D) CATHETER (CT)

TRAITEMENT

RESPIRATION

INTUBATION
TRACHEOTOMIE
VENTIL. ARTIF
AUTONOMIE

SOLUTES

GLUCOSE à 10 °/.
S. BICAR MOLAIRE
S. BICAR 1/2 MOLAIRE
Cl Na
Cl K
CALCIUM
[illegible]
TROPHYSAN
[illegible]

ALIMENT.

DROGUES

ventilation artificielle : masque facial, respirateur Ambu ou Ranima muris de trompettes adaptables au tube d'intubation et de tuyaux connectables d'urgence sur une source d'oxygène, matériel d'intubation.

c) Un dispositif de surveillance électronique de l'activité électrique du cœur (cardio-moniteur)

Cet appareil doit pouvoir enregistrer en permanence une dérivation de l'électrocardiogramme à partir de trois électrodes collées sur le thorax, l'afficher sur un écran cathodique et l'enregistrer à tout moment sur un graphe soit à la demande, soit automatiquement en cas d'incident. Il doit être pourvu d'un tachymètre intégrant et affichant la fréquence cardiaque, et d'alarmes sonores et visuelles de tachycardie et de bradycardie. Nous utilisons le moniteur Sanborn 780 B Viso-monitor (Ets Hewlett-Packard) auquel est intégré un électrostimulateur.

d) Un électro-stimulateur susceptible d'entraîner par voie externe et interne à des fréquences allant jusqu'à 200/mn. Cet appareil devrait, dans l'idéal, pouvoir être commandé à la demande et automatiquement en cas de défaillance subite de la conduction cardiaque. Les électrodes internes faufilées par le chirurgien sur l'épicarde et sortant du thorax par une incision sous-sternale, doivent pouvoir être branchées sur la tête de stimulation par un dispositif à ressort interdisant toute déconnection accidentelle.

e) Un défibrillateur fonctionnant par décharge de condensateurs et capable de fournir des énergies allant de 50 à 300 joules. On doit s'assurer que cet appareil est en constant état de fonctionnement. Nous utilisons l'appareil Serdal : défibrillateur DC 103.

f) Un dispositif de surveillance électronique des pressions vasculaires (artérielle et veineuse) recueillies par des cathéters placés en salle d'opérations dans l'artère radiale et l'oreillette systémique de l'enfant, transmises par des têtes de pressions à membranes, affichées sur un écran cathodique et des électro-manomètres pourvus d'alarmes, et susceptibles d'être enregistrées à la demande. Nous utilisons l'appareillage Telco-Thomson : électromanomètre Telco M5 dont l'avantage est d'être d'un maniement simple. Nous avons également essayé le matériel Dassault (Moniteur V), très compact, présentant sous un petit volume deux chaînes de pressions, l'électrocardiogramme et un quatrième module qui peut, au choix, permettre l'introduction d'un moniteur de température ou d'un stimulateur. L'appareil est muni d'un enregistreur graphique pour deux paramètres simultanés. Il est d'un maniement plus délicat que le Telco.

g) Un moniteur (ou au moins un lecteur) de température centrale mesurée en permanence par une sonde rectale.

h) Le matériel de drainage thoracique comporte un bocal par drain, contenant 50 ml de solution de Dakin. Ce bocal est gradué au-dessus du niveau du liquide de 10 en 10 ml. Il est obturé de façon étanche par un bouchon que traversent deux tubes de verre : l'un, qui sera relié au drain de l'opéré, plonge de 1 à 2 cm dans le Dakin ; l'autre est une prise d'air qui sera connectée au vide

par l'intermédiaire d'une soupape de Jeanneret (Ets Toury). Celle-ci est réglée de manière à exercer une pression négative de - 30 cm H20. Les drains sont connectés aux bocaux à l'aide de raccords en plastique stériles, bicônes, crantés et de la plus forte section possible de manière à ne pas réduire le calibre du drain.

i) Le petit matériel

- Le fractionnement des prescriptions par tranches tri-horaires et les petits volumes perfusés, nécessitent l'emploi d'un matériel de perfusion adapté à l'enfant :

  . soit perfuseurs à chambre intermédiaire graduée de 0 à 100 ml et micro-styligoutte (Métriset) ;

  . soit, mieux, perfuseurs automatiques à seringue ou à galets qui offrent l'avantage d'un débit constant. Nous utilisons le perfuseur électrique à seringue de Braün-Melsungen (Ets Roucaire).

- Le matériel d'aspiration trachéo-bronchique est à la tête de l'enfant sur une console. L'impératif d'aseptie rigoureuse impose ici de manipuler les sondes à la pince. Une Kocher trempe en permanence dans une éprouvette d'alcool. La sonde doit être souple (sondes de de Lee) et baigne en permanence dans une solution d'ammonium quaternaire diluée. Deux bocaux de rinçage ("avant" et "après" aspirations) remplis de sérum physiologique stérile sont disposés sur la console. Nous utilisons le vide mural modulable à la main grâce à un porte-sonde garnissant l'extrémité du tuyau d'aspiration (Ets Alexandre).

- Les urines sont recueillies à partir de la sonde de Foley placée en salle d'opérations dans la vessie de l'enfant. Elles se déversent dans un collecteur étanche et stérile gradué de 0 à 50 ml.

- Enfin dans toute la mesure du possible, tout le matériel de soins (pinces, compresses, rubans adhésifs, flacons de désinfectants, etc.) est individuel.

C - L'équipement complémentaire

La bonne marche de la surveillance impose de pouvoir disposer à tous moments et dans des délais rapides de trois organes complémentaires indispensables :

a) Un équipement radiologique, c'est-à-dire un appareil portatif de maniement simple et de hautes performances. Le "Chirurgix" de Chenaille est celui que nous utilisons.

b) Un équipement électro-encéphalographique mobile aussi miniaturisé que possible tel que le "Mini-Huit".

c) Un laboratoire de biochimie capable de fournir rapidement le résultat d'examens simples (pH, gaz du sang, glycémie, calcémie, ionogramme, hémogramme) à partir de faibles quantités de sang. Il est souhaitable, surtout dans les premières 24 heures de pouvoir bénéficier dans les mêmes conditions d'un bon laboratoire d'hémostase.

D - Personnel. Fonctionnement

- Le premier principe de base de notre protocole est la permanence au chevet de l'enfant pendant toute la période post-opératoire critique de deux personnes possédant un haut niveau de compétence et de technicité : un médecin et une infirmière qui seront relayés sans discontinuer et dont la seule tâche sera de s'occuper de l'opéré.

De plus, aucun examen complémentaire (radiologique ou biologique) ne doit être différé sous des prétextes d'horaire, ce qui suppose une permanence absolue dans le fonctionnement des différents laboratoires concernés.

- Le deuxième principe de base est le souci constant de l'asepsie dans tous les gestes : lavage soigneux des mains avant tout abord de l'enfant, port de calot, bavette et blouse individuelle, précautions rigoureuses dans la manipulation des sondes d'aspiration trachéale (pinces), des robinets à trois voies, des cathéters, des connections des tubulures et des drains. Nous concevons tout ce qu'ont d'astreignant de telles pratiques mais nous considérons que leur justification se trouve peut-être pour une grande part dans la réduction importante du risque infectieux.

De plus, la chambre qui recevra l'enfant est entièrement nettoyée et formolée pendant les 24 heures qui précèdent son arrivée. Puis on procède à un deuxième nettoyage et à la préparation aseptique du matériel, la chambre est alors, fermée et ozonisée jusqu'à l'arrivée de l'enfant.

I - MISE EN CONDITION A L'ARRIVEE

Dès l'arrivée, l'enfant est libéré de son module de transport, déconnecté de son respirateur et de son cardio-moniteur portatifs, et transporté dans son lit en décubitus dorsal. Un certain nombre de gestes se succèdent dans l'ordre suivant :

1) Tandis qu'une personne immobilise l'enfant en fixant ses extrémités au lit par des attache-membres (bracelets de Velcro) et en encadrant sa tête par deux sacs de sable, l'autre connecte le tube naso-trachéal (Portex souple qui a servi à l'anesthésie et qui a été laissé en place) au respirateur, après avoir procédé à une première toilette trachéo-bronchique (aspirations et instillations d'Alevaire). L'appareil est réglé avec les constantes suivantes (pour un enfant d'environ 10 kg) /

   - FiO2 : 100 % (oxygène pur) ;
   - volume courant : environ 5 l/mn ;
   - pressions : maxima = + 30 cm H20
     minima = 0
     moyenne = autour de + 4 cm H20 ;
   - rapport i/e : inférieur à 1/1, en moyenne 0,5/1 ;
   - fréquence : celle qui se rapproche le plus de celle de l'enfant, soit en moyenne, autour de 40 à 50 par minute.

2) Connection au cardio-moniteur et enregistrement d'un tracé électro-cardiographique de départ.

3) Connection des drains aux bocaux : un bocal par drain, raccords de gros calibre introduits "à force" dans les tuyaux, manipulation à la compresse inbibée d'alcool iodé sont trois principes importants. Puis chaque drain est trait largement jusqu'à ce qu'il ne contienne plus de sang et le bocal est mis en aspiration de - 30 cm H20 (soupape de Jeanneret).

4) Connection des cathéters radial et auriculaire aux têtes de pressions. Calibrage de l'électromanomètre, lecture et enregistrement des pressions initiales, instantanées et moyennes. Nous ne disposons pas de têtes de pressions permettant la perfusion et la lecture simultanées. Aussi doit-on rincer périodiquement les cathéters à l'aide d'une solution de sérum physiologique enrichie d'héparine (0,1 mg pour 1 ml). Il faut alors veiller tout particulièrement, lors des manoeuvres de rinçage, à ne pas envoyer de bulles d'air dans les cathéters, spécialement dans le cathéter auriculaire car on risque alors une embolie gazeuse cérébrale. L'utilisation d'un robinet à trois voies muni d'une seringue entre le capteur de pression et le cathéter permet de parer à une fausse manoeuvre. Si une bulle d'air venait malgré tout à être injectée, mettre immédiatement l'enfant la tête en bas.

5) Connection des électrodes épicardiques à la tête de l'entraîneur électro-systolique. Vérification que le coeur est entraînable.

6) Connection de la sonde vésicale au collecteur d'urines.

7) Aspiration gastrique, toujours très productive en air au début, et abandon de la sonde gastrique ouverte dans un sac de plastique posé sur le lit au même niveau que l'estomac.

8) Prise d'un cliché de thorax dont la lecture permet de vérifier la bonne position du tube trachéal (1 cm au-dessus de la carène), l'intégrité des électrodes épicardiques d'entraînement, l'état de la plèvre et des poumons, le volume du coeur.

9) Prélèvement au cathéter radial par un robinet à trois voies d'un échantillon de sang (7 ml) pour dosage extemporané des éléments suivants :

- gaz du sang et équilibre acide-base ;
- ionogramme sanguin, glycémie, calcémie ;
- hémogramme complet avec compte de plaquettes ;
- on y adjoint systématiquement une hémoculture.

10) Mise en route d'une perfusion prévue pour 3 heures, sur la base de 50 ml/kg/24 h de sérum glucosé à 10 %. Cette solution contient en outre :

- du ClNa (base : 1 m Eq/kg/24 h),
- du ClK (base : 4 m Eq/kg/24 h),

- du gluconate de calcium (base : 1,50 g/24 h),
- de l'ampicilline (base : 200 mg/kg/24 h).

On prévoit de plus :

- une première injection intra-musculaire de gentamycine, cette injection étant renouvelée toutes les 8 heures, la dose totale quotidienne étant de 2 mg/kg.
- une transfusion de sang frais qui n'est entreprise qu'à la demande (voir plus loin).

Au terme de cette mise en condition technique, il est possible d'apprécier la situation initiale et d'instituer les différents éléments de surveillance.

II - PROTOCOLE DE SURVEILLANCE ET DE TRAITEMENT

A partir de l'arrivée et de la mise en condition jusqu'au 2ème-3ème jour post-opératoire, l'évaluation de la situation dont découlent les principales décisions thérapeutiques comporte les points suivants :

A) Le niveau de conscience

Habituellement, l'enfant arrive parfaitement conscient et réveillé. Il est généralement en proie à une agitation importante du fait de l'anxiété et surtout des douleurs qu'occasionnent ses cicatrices, les manipulations initiales et certains gestes de soins péniblement ressentis comme la traite des drains et les aspirations trachéales. Cette agitation est dangereuse car elle fait consommer beaucoup d'énergie et risque de conduire à des catastrophes (arrachage de drains ou cathéters). Dès qu'on a la certitude qu'elle n'a pas pour cause une mauvaise hémodynamique et surtout une hypoxie, autres grandes causes d'agitation, il faut donc la calmer. Nous utilisons deux drogues : d'abord le valium à la dose de 1 mg/kg par voie veineuse directe, mais son effet est souvent incomplet ou éphémère ; la morphine ensuite à la dose de 0,1 mg/kg par voie intra-musculaire : elle permet d'obtenir un calme absolu qui se prolonge pendant 8 à 10 heures.

Ajoutons pour terminer qu'un bon niveau de conscience initial est toujours un élément de pronostic favorable. Un sommeil profond, voire un coma, sont insolites, imposent l'enregistrement d'un électro-encéphalogramme.

B) La ventilation

1) Technique

Les constantes de ventilation réglées à l'arrivée de l'enfant peuvent subir des modifications ultérieures qui sont essentiellement fonction des résultats des gaz du sang.

Ainsi la FiO2 doit être ajustée au niveau qui détermine une PaO2 comprise entre 80 et 100 mm Hg. Dans l'idéal, on peut ainsi rapidement baisser la FiO2 autour de 40 %. Mais il ne faut pas craindre de ventiler en oxygène pur aussi longtemps que le sujet est hypoxique.

Le niveau de PaCO2 mérite également une surveillance attentive. Il est très fréquent d'observer une hypocapnie qu'on tolère jusqu'à 30 mm Hg. Au-dessous, il faut intervenir, et d'abord par les réglages de la machine : diminution du volume courant en veillant toutefois à ne pas descendre au-dessous d'un niveau qui obligerait l'enfant à faire des efforts de ventilation supplémentaire ; accélération de la fréquence ventilatoire qui augmente le balayage de l'espace mort. En cas d'échec et si l'hypocapnie est sévère, inférieure à 25 mm Hg, on introduit dans le circuit une chambre de re-ventilation ("re-breathing") : interposition entre le raccord de Cobb et les extrémités des tuyaux du respirateur, d'un petit tuyau de caoutchouc annelé. La surveillance de la PCO2 doit alors être accrue, car cette technique risque de conduire à l'hypercapnie. Il suffit alors de multiplier le volume courant par 1,5 voire 2.

2) Surveillance

On contrôle l'efficacité de la ventilation artificielle par plusieurs abords :

a) clinique : adaptation de l'enfant à sa machine, tout "décrochage" imposant le dépistage d'une anomalie ;

b) spirométrique : toutes les heures au minimum, on enregistre une spirométrie ; une chute des performances peut être la première alarme indiquant une mauvaise perméabilité du tube ; une élévation, au-dessus du volume courant délivré par la machine, indique que l'enfant est insuffisamment ventilé ;

c) radiologique : nous tirons un cliché à l'arrivée, puis un cliché 6 heures plus tard, puis au minimum une radio par jour et chaque fois que se pose un problème ;

d) biologique : c'est la mesure des gaz du sang par l'appareil d'Astrup sur échantillon artériel radial, toutes les trois heures au moins pendant les 24 premières heures, toutes les 6 heures pendant les 24 heures suivantes ; puis une à deux fois par jour. Cette mesure est refaite chaque fois que des modifications importantes sont apportées à la technique de ventilation.

3) Complications

a) Dans l'immédiat, les principales complications à éviter, sont : l'obstruction du tube, d'où la nécessité d'aspirations trachéales fréquentes (toutes les heures), efficaces et atraumatiques (sondes souples) associées à des instillations d'Alevaire ; et la constitution d'atélectasies, surtout au sommet droit, d'où l'intérêt d'une physiothérapie active commencée dès le lendemain de l'intervention.

b) L'oedème aigu du poumon est une éventualité qu'il faut redouter vers la 48ème heure post-opératoire : grésillement laryngé, râles fins à l'auscultation, aspirations productives en mousse rosée, densification de la partie moyenne des deux champs pulmonaires à la radio en sont les principaux signes. Cette complication redoutable impose la ventilation artificielle en pression mono-positive par utilisation du frein expiratoire, éventuellement associée à l'administration de morphine et à la pratique d'une bonne saignée (8 ml/kg) à partir du cathéter auriculaire.

c) Quant à la paralysie phrénique, conséquence d'un "chauffage" d'un ou des deux nerfs phréniques lors de la taille du patch au bistouri électrique, elle se démasque en règle, plus tard, lors du sevrage qui s'avère difficile ou impossible. Le diagnostic, suspecté par la surélévation d'une ou des deux coupoles sur les clichés, s'affirme en scopie. Elle nécessite la prolongation de la ventilation artificielle, parfois pendant plusieurs semaines. Son pronostic est bon et la récupération constante dans notre expérience.

4) Sevrage

La ventilation contrôlée est systématiquement appliquée pendant 48 à 60 heures après l'intervention. Passé ce délai, et si la situation est bonne, on entreprend le sevrage par fractions de 5 puis 10 minutes par heure. Si ces périodes sont bien tolérées par l'enfant (pas de détresse, bonne coloration) on en augmente rapidement la durée et la fréquence. Un à deux jours après le début du sevrage, l'autonomie complète est obtenue : si les gaz du sang sont normaux, la ventilation de l'enfant calme, la radiographie sans problèmes, on procède à l'extubation. Cette manoeuvre est parfois mal supportée dans l'immédiat et détermine une cyanose importante. Celle-ci disparaît habituellement au bout de quelques heures mais on peut avoir intérêt, pendant ce laps de temps, à oxygéner l'enfant par une sonde nasale.

La survenue d'une dyspnée laryngée après extubation invite à pratiquer une radiographie de trachée de profil à la recherche d'une sténose sous-glottique. Nous n'en avons observé qu'un cas, mineur et rapidement régressif.

C) Les drains

L'enfant arrive en général avec 4 drains : un dans chaque plèvre, un dans le médiastin le long de l'oreillette droite, le dernier rétro-sternal.

Dès l'arrivée ces drains sont mis au bocal (un bocal par drain) sous une dépression de 25 à 30 cm H20 réglée par une soupape de Jeanneret. Un des soucis majeurs du nursing post-opératoire est d'assurer la perméabilité des drains : les traire souvent, au moins trois fois par heure surtout tant qu'ils donnent du sang (pour la facilité des traites, exiger des drains souples, transparents, de bon calibre et longs).

Les pertes par les drains sont soigneusement notées toutes les 3 heures et servent à l'établissement du bilan "sang". Dès qu'un drain ne donne plus pendant 2 à 3 tranches consécutives de 3 heures, et que la radio ne montre pas de collection dans

la zone drainée, le drain est retiré. On peut ainsi procéder à l'ablation des drains pleuraux dans la matinée de J1 et du drain latéro-auriculaire dans l'après-midi ou le lendemain J2. Le drain rétro-sternal n'est enlevé qu'après ablation du cathéter auriculaire systémique qui sert à la prise de pression veineuse ; cette ablation peut en effet être hémorragique et le drain rétro-sternal permet l'évacuation de cette hémorragie. L'ablation est faite de manière très aseptique et étanche ; un cliché de thorax de contrôle est effectué dans l'heure qui suit pour vérifier l'absence d'épanchement résiduel.

Ajoutons enfin que la surveillance radiologique quotidienne met parfois en évidence la constitution vers le 5ème-6ème jour post-opératoire d'un épanchement pleural, souvent droit et d'importance variable. S'il paraît abondant et gênant pour la fonction ventilatoire, on le ponctionnera à l'aiguille : il s'agit habituellement d'un hémothorax qui peut nécessiter quelques évacuations supplémentaires les jours suivants. Plus rarement, c'est un chylotorax dont l'abondance et la répétition peut poser de sérieux problèmes nutritionnels.

D) Le rythme cardiaque

Au décours de l'intervention de Mustard, le rythme est rarement sinusal, mais habituellement supra-ventriculaire et ce qui importe est la fréquence ventriculaire et son efficacité qui se juge sur l'aspect des complexes QRS et de la courbe de pression artérielle, le paramètre intéressant étant surtout la valeur de la pression artérielle.

Si la fréquence est lente, ce qui est rare, ou irrégulière, ce qui est fréquent, on tire toujours bénéfice de l'entraînement électro-systolique. De principe, les électrodes internes de stimulation sont branchées au stimulateur à l'arrivée de l'enfant et l'efficacité de la stimulation est systématiquement contrôlée. Si le coeur n'est pas stimulable, vérifier sur le cliché de thorax l'intégrité des fils d'électrodes ; si l'un d'eux est cassé, la stimulation reste possible en utilisant l'électrode intacte et une électrode externe indifférente collée sur le thorax et branchée sur la tête de stimulation de l'entraîneur. Les constantes de stimulation sont celles qui sont efficaces aux moindres frais ; il faut parfois atteindre une intensité de 150 m A. L'électro-stimulation est poursuivie aussi longtemps que son efficacité paraît supérieure à celle du rythme propre.

Si la fréquence est rapide, ce qui est très fréquent, les appareils d'entraînement électro-systolique sont inefficaces car ils ne peuvent entraîner à plus de 150/mn. Il faut donc commencer par ralentir la fréquence propre de l'enfant par l'injection intra-veineuse de digoxine à fortes doses (jusqu'à 60 et même, une fois, 100 microgr/kg/24 h en 3 ou 4 fractions). Dès que le coeur de l'enfant bat au-dessous de 150/mn, on entraîne dans les conditions indiquées plus haut.

En dehors de cette indication immédiate occasionnelle, les digitaliques sont de toutes façons systématiquement prescrits à partir de la 24ème heure qui suit l'intervention à la dose de 20 microgr/kg/24 h de digoxine par voie IV en 3 fractions, relayée par voie orale à la même dose à partir de la 48ème ou 72ème heure. Cette digitalisation sera poursuivie plusieurs mois sauf contre-indications (bloc auriculo-ventriculaire).

La survenue d'une tachycardie ventriculaire justifie d'abord le recours à la lignocaïne (xylocaïne) injectée par voie IV directe à la dose de 0,5 ml à 1 ml de solution à 1 % pour un enfant de 10 Kg. Si le trouble se reproduit, on passe la drogue en perfusions à raison de 1 à 3 mg/mn/1,73 m2. En cas d'échec et si la tachycardie ventriculaire devient inquiétante, on a recours au choc électrique.

E) L'hémodynamique

C'est évidemment le souci majeur surtout pendant les 24 premières heures. En attendant de pouvoir disposer d'une méthode simple et fiable de surveillance continue de la vraie valeur hémodynamique, le débit cardiaque, force est de recourir à des tests indirects.

Nous considérons que l'hémodynamique est bonne quand :

- la pression artérielle radiale est supérieure à 70 mm Hg pour la systolique, à 20 mm Hg pour la différentielle et à 50 mm Hg pour la moyenne ;
- la pression auriculaire systémique (ou veineuse cave supérieure) est comprise entre 5 et 14 mm Hg (soit 65 à 180 mm H20) ;
- la diurèse horaire égale ou supérieure à 5 ml/h ;
- les extrémités des membres chaudes, roses et se recolorant instantanément après pression.

Ces différents paramètres sont surveillés en permanence.

Lorsque l'hémodynamique est mauvaise, on tente d'en apprécier le mécanisme physio-pathologique pour y adapter la thérapeutique appropriée. Les principales situations suivantes peuvent être rencontrées :

1) Inefficacité du rythme cardiaque qui est rapide, chargé d'extra-systoles, anarchique. L'important est de rétablir un rythme efficace et la meilleure solution est l'entraînement électro-systolique avec ou sans digoxine selon les cas (voir plus haut).

2) Hypovolémie : la PA est basse, pincée, la pression auriculaire est basse voisine de 0 parfois, les extrémités sont pâles. Souvent les drains sont très productifs. Il faut alors transfuser abondamment, de façon à positiver le bilan "sang" de 200 à 300 ml parfois, et jusqu'à rétablissement de chiffres tensionnels corrects. En cas d'échec, il faut vérifier l'état de l'hémostase et tirer un cliché de thorax. Un relargage d'héparine impose l'administration de chlorhydrate de protamine (voir plus loin). Si la radio montre la constitution d'un important épanchement pleural ou médiastinal, la seule solution est la ré-intervention pour décaillotage.

3) Bas débit cardiaque : la PA est basse et pincée, la pression auriculaire est élevée, les extrémités sont froides et se recolorent lentement, la diurèse est interrompue. Cette redoutable complication peut encore être la conséquence

d'un important épanchement de sang dans le thorax faisant tamponade et, là encore, il faut ré-intervenir.

Lorsqu'aucune cause est évidente, nous avons recours aux drogues :

- digoxine à fortes doses,
- et surtout perfusion d'isoprénaline (isuprel). Deux à trois ampoules de 200 microg sont introduites dans 50 ml de sérum glucosé à 5 % et perfusées à la pompe dans une veine spécialement réservée à cet usage. La vitesse de perfusion est réglée à la demande sous stricte surveillance ECG, le but poursuivi étant de ne pas provoquer une trop forte tachycardie pour une bonne hémodynamique ; il n'est pas souhaitable de dépasser un rythme de 180/mn. Si la situation est alarmante on peut être autorisé à associer isoprénaline 0,1 microg/kg/mn et adrénaline 1,5 microg/kg/mn ; ceci s'obtient en perfusant à la pompe à la vitesse de perfusion de 6 ml/h la préparation suivante pour un enfant de 10 kg :

  * sérum glucosé à 5 % : 20 ml
  * isoprénaline : 1 amp. de 200 microg
  * adrénaline : 3 amp. de 1 mg,

  régler ensuite la vitesse de perfusion à la demande. Au bout de quelques heures de perfusion, essayer de perfuser l'isoprénaline sans adrénaline car cette dernière risque d'entraîner une vaso-constriction périphérique intense et nocive.

4) Oedème aigu du poumon : nous avons vu que cette complication pouvait survenir essentiellement vers la 48ème heure (voir plus haut).

F) Surveillance des bilans

Toutes les 3 heures un bilan exact des apports et des pertes est dressé et ceci pendant les 48 premières heures.

1) Bilan de sang

Maintien à 100 ml près de l'équilibre entre les pertes par les drains et les apports transfusionnels.

Si le bilan est positif, les transfusions sont interrompues ; mais il faut se méfier d'un bilan faussement positif par drains bouchés et hémothorax bloqué, complication redoutable obligeant à ré-intervenir (d'où l'intérêt de la radio à H6).

Si le bilan est négatif de plus de 100 ml, transfuser, si possible en culot frais surtout si les données hémodynamiques y invitent (PV basse). Pour assurer une bonne hématose tissulaire, il faut que le taux d'hémoglobine soit supérieur à 12 g pour 100 ml, et que l'hématocrite soit égal ou supérieur à 40 %. Si l'hématocrite est supérieur à 55 %, utiliser du plasma frais de préférence au sang.

2) Bilan liquidien

Toutes les 3 heures, l'équilibre est fait entre :

- les sorties : diurèse, aspiration gastrique à la seringue, pertes dues à la fièvre (80 ml/m2/degré au-dessous de 37°/24 h) et les pertes insensibles (400 ml/m2/24 h, en ventilation artificielle continue ce qui exclut les pertes respiratoires) ;
- les entrées : perfusion, rinçages des cathéters, drogues administrées.

Il est habituel que dans les 24 à 48 premières heures ce bilan soit positif (+ 100 à + 200 ml) du fait d'une oligurie relative. Si le déséquilibre devient important ajuster les perfusions en conséquence.

La diurèse est surveillée de près. Sa qualité importe : il n'est pas rare au début de constater une hémoglobinurie par hémolyse ; si elle est importante c'est une des rares indications du mannitol en perfusion à la dose de 0,25 g/kg/12 h. Pour la quantité, du fait de l'anti-diurèse post-opératoire constante, un débit de 0,50 ml/kg/h peut être considéré comme acceptable. Ce n'est qu'en cas d'oligo-anurie persistante et non expliquée par une mauvaise hémodynamique qu'un test au mannitol peut être de quelque utilité : 1,20 g/kg en 15 mn. La positivité du test est rassurante et il est inutile de poursuivre la perfusion de mannitol dont les effets osmolaires sont fâcheux, la diurèse reprendra. Si le test est négatif : diurèse très faible ou nulle en tous cas inférieure à la moitié de la dose injectée, restreindre les apports et appliquer le traitement d'une anurie surtout si les constantes biologiques sont celles d'une anurie. Vers J4-J6 se produit habituellement une crise urinaire marquée par une reprise de la diurèse avec chute de la densité urinaire et rétablissement plus ou moins rapide et complet d'un équilibre du bilan hydrique.

G) Surveillance des constantes biologiques. Perfusions

Toutes les 3 heures, un prélèvement au cathéter radial de 3 ml de sang permet le dosage des gaz du sang, de l'équilibre acide-base, de la glycémie, de la calcémie et des principales constantes ioniques (sodium, potassium, chlore, urée, protides, hématocrite, cétose). Ces bilans servent à guider la prescription tri-horaire de la perfusion liquidienne qui s'écoule par une voie distincte de celle qui sert à transfuser.

La quantité de liquide apportée ne doit pas dépasser 50 ml/kg/24 h compte-tenu non seulement de la quantité perfusée mais aussi du rinçage des cathéters et des drogues ajoutées dans le flacon ou injectées directement.

La quantité de glucose à apporter est telle que la perfusion soit strictement à 10 % de glucose. Ceci s'obtient en calculant les quantités respectives de sérum glucosé à 10 % et de sérum glucosé à 30 % qu'il faut associer pour que la solution finale soit à 10 % compte-tenu des autres produits (NaCl, KCl, Ca, antibiotiques...) qui sont introduits dans la perfusion.

La glycémie doit osciller entre 1 et 1,50 g/l. Si une cétose sanguine apparaît (souvent vers H18 à H24) enrichir la solution en glucose de manière à atteindre 12 %, rarement 15 % car l'hyperosmolarité est alors néfaste.

La quantité de calcium nécessaire est variable : nulle pour les premières tranches de 3 heures en raison de l'hypercalcémie habituelle au décours de la CEC, puis 0,10 à 0,30 g de gluconate de Ca toutes les 3 heures selon le taux de la calcémie.

Pour le sodium, s'en tenir à l'apport strict de 1 m Eq/kg/24 h. Ce n'est que dans les rares cas de fuite sodée rénale importante que les apports doivent être sensiblement augmentés devant une hyponatrémie franche. Mais tant que la natrémie ne descend pas au-dessous de 125 m Eq/l et que la protidémie est basse, respecter cette restriction sodée.

Quant au potassium, il est souvent nécessaire d'en apporter beaucoup au début : 5 à 10 m Eq de KCl pour les 3 premières heures puis à la demande selon le taux de la kaliémie (2 à 4 m Eq par tranches de 3 heures en général). A l'hypokaliémie initiale peut faire suite une hyperkaliémie surtout en cas de mauvaise hémodynamique imposant d'interrompre évidemment tout apport de potassium.

La perfusion est prescrite de 3 en 3 heures jusqu'à H24, de 6 en 6 heures de H24 à H48, puis de 12 en 12 heures ultérieurement. A partir de H48, si des signes de reprise du transit sont apparus (selles, gaz ou bruits intestinaux à l'auscultation abdominale), on entreprend la ré-alimentation. Un lavage d'estomac suivi du gavage intra-gastrique de 30 à 50 ml de sérum glucosé à 5 % est le geste initial. Si 3 heures plus tard, l'aspiration gastrique ne fournit pas de résidu important (inférieur à la moitié de la quantité injectée), on commence les gavages par fractions de 50 ml de lait 1/2 écrémé, puis entier, toutes les 4 heures. La vérification du résidu s'impose avant chaque nouvelle alimentation. S'il est important, on sursoit de 12 à 24 heures à l'alimentation. Pendant toute la phase post-opératoire, que les apports soient veineux, alimentaires ou mixtes, ils ne doivent pas dépasser 50 ml/kg/24 h.

Lorsque la crise urinaire habituelle de J4 à J6 tarde à se produire, la rétention hydrique qui peut aller jusqu'à une prise de 10 à 15 % du poids corporel, cède généralement à la simple restriction hydrique et à l'administration éventuelle soit de salidiurétique (furosémide : 1 mg/kg IM ou IV) en cas de natriurèse et de kaliurèse faible, soit en cas d'hyperaldostéronisme persistant de spironolactone (aldactone per os 100 mg/kg ou soludactone IV 20 mg/kg/24 h en 2 injections pendant 2 jours).

H) Les problèmes de coagulation

Ils s'expriment essentiellement dans les premières heures post-opératoires par un saignement anormalement important ou prolongé par les drains et les plaies opératoires.

Nous avons déjà évoqué ce problème au chapitre hémodynamique et vu qu'il fallait alors vérifier l'état de l'hémostase à la recherche d'une anomalie qui est le plus souvent un relargage d'héparine. Ce diagnostic repose sur les critères

suivants : allongement important du temps de coagulation, du temps de thrombine et du temps de Howell ; la correction de l'allongement du temps de thrombine par le bleu de toluidine permet d'affirmer qu'il y a excès d'héparine circulante. On injecte alors 5 à 10 mg de chlorhydrate de protamine par voie intra-veineuse. Nous avons abandonné l'emploi du sulfate parfois responsable de choc. En dehors de ce phénomène, nous n'avons jamais observé avec certitude d'autres troubles de la coagulation suffisamment graves en soi pour compromettre le pronostic (coagulopathie de consommation ou fibrinolyse par exemple).

En revanche, il est habituel d'assister à une chute du taux des plaquettes jusqu'à 20.000 à 30.000/mm3 vers le 3ème-4ème jour post-opératoire. Cette thrombopénie se répare d'elle-même à partir de la deuxième semaine post-opératoire et, en principe, ne nécessite pas de traitement.

I) La fièvre et la lutte contre l'infection

Nous avons dit que la température doit être surveillée de façon très attentive, soit par une prise au moins horaire dans le rectum, soit, mieux, en permanence par une sonde rectale reliée à un télé-thermomètre ou à un moniteur électronique. En effet l'hyperthermie est très fréquente au décours de toutes les perfusions extra-corporelles et ne signifie pas obligatoirement que l'enfant est infecté. Elle est surtout très préjudiciable à la bonne marche des suites opératoires par la grande consommation d'énergie qu'elle engendre. Jusqu'à 39°, nous la combattons par des moyens physiques : vessies de glace, enveloppements humides, réfrigération de la chambre. L'utilisation d'un ventilateur est souvent mal tolérée car douloureusement ressentie par l'enfant.

Si la fièvre atteint ou dépasse 40°, recourir aux drogues lytiques : 1 mg/kg de chlorpromazine et 1 mg/kg de péthidine en IV directe lente, éventuellement poursuivie à la même dose dans la perfusion pour 6 heures. Ce traitement nécessite toujours le couvert d'un bon remplissage vasculaire et la surveillance renforcée des constantes hémodynamiques.

Pour terminer, nous répéterons que la lutte contre l'infection doit être l'un des soucis majeurs de soins post-opératoires.

Cette lutte commence par un "état d'esprit" : tout au long de son séjour à l'Unité de Réanimation, l'enfant doit être soigné comme s'il était encore en salle d'opérations, c'est-à-dire de la manière la plus aseptique possible, spécialement lorsqu'on manipule les prothèses (tube trachéal, drains, et surtout robinets à trois voies connectés sur les cathéters vasculaires).

Dès l'entrée une hémoculture et des prélèvements bactériologiques multiples (trachée, estomac, nez, oreilles, cavum, yeux, rectum) sont pratiqués. Tout corps étranger retiré de l'organisme est également mis en culture.

Enfin un hémogramme complet est pratiqué tous les jours permettant la surveillance de la formule blanche, l'apparition d'une hyper-leucocytose à polynucléaires, d'une leucopénie insolite plus fâcheuse, d'une myélémie invitent à une vigilance accrue.

Systématiquement, nous appliquons un traitement antibiotique associant l'ampicilline par voie veineuse à la dose de 1,50 g à 2 g par jour, à la kanamycine (15 mg/kg/24 h par la même voie) ou, depuis peu à la gentamycine (2 mg/kg/ 24 h par voie intra-musculaire en 3 injections). Bien entendu, l'isolement d'un germe pathogène permet ultérieurement d'adapter l'antibiothérapie en remplaçant l'ampicilline par l'oxacilline ou une céphalosporine en cas de staphylocoque, par la colimycine en cas de bacille Gram négatif.

Le dernier point important de cette lutte anti-infectieuse est l'ablation la plus précoce possible de toutes les "prothèses" devenues inutiles ou non indispensables.

C O N C L U S I O N

A propos de 30 observations sont exposés les problèmes de soins post-opératoires intensifs après intervention correctrice selon la technique de Mustard de la Transposition des Gros Vaisseaux chez l'enfant.

L'une des plus fréquentes et des plus graves cardiopathies congénitales a vu son pronostic immédiat considérablement amélioré par l'avènement des méthodes thérapeutiques dites palliatives : chirurgicale de Blalock-Hanlon, instrumentale de Rashkind. Mais ce traitement palliatif, qui consiste à rétablir une communication entre les deux circulations systémique et pulmonaire et à faciliter le mélange des sangs par création d'une CIA, n'autorise en règle qu'une survie de quelques mois ou années. La correction radicale de cette malformation par permutation intra-cardiaque des retours veineux selon une technique proposée par Mustard en 1964 permet actuellement de "guérir" la transposition des gros vaisseaux.

La complexité de cette chirurgie tant sur le plan de la technique opératoire que de l'infrastructure qu'elle comporte, conjointement à la petitesse et à la fragilité d'un organisme d'enfant laisse concevoir la prouesse que constitue la réussite d'une telle intervention. Et cependant si la méthode opératoire a relativement peu évolué depuis 1964, le nombre de succès croît chaque année. Cette amélioration du pronostic opératoire tient d'une part au perfectionnement du matériel et de la technique péri-opératoire, et d'autre part aux progrès de la réanimation post-opératoire.

L'agression que représente chez le petit enfant une opération à coeur ouvert sous CEC est telle que la plupart des principales fonctions de l'organisme doivent être prises en charge ou du moins secondées pour permettre à l'organisme de faire les frais d'une telle agression et de franchir un cap périlleux.

L'opéré est un insuffisant cardiaque, un insuffisant respiratoire, un insuffisant rénal. Cette triple insuffisance, jointe aux perturbations hématologiques, hydro-électrolytiques, endocrinienne et métabolique, rend compte de l'importance du déséquilibre homéostasique créé et de la nécessité d'une assistance post-opératoire pour maintenir un état d'équilibre particulier et provisoire jusqu'à ce que l'organisme puisse assurer à lui seul son équilibre physiologique. Tel est le but de la réanimation post-opératoire.

Economiser le travail d'un coeur lésé et lutter contre l'insuffisance circulatoire ; prendre en charge une ventilation déficiente et épuisante et assurer une oxygénation satisfaisante ; prévenir une atteinte organique du rein et préserver l'organisme des conséquences de son incapacité fonctionnelle transitoire ; combattre

les désordres hématologiques ; minimiser les effets des bouleversements hydro-électrolytiques et endocriniens ; garantir une oxygénation tissulaire adéquate ; prévenir ou guérir l'infection ; tels sont les principes de l'assistance post-opératoire.

Surveillance clinique, instrumentale et biologique de toutes les constantes, hémodynamiques, respiratoires, hématologiques et métaboliques ; assistance ventilatoire et oxygénation ; entraînement électro-systolique et traitement de la défaillance circulatoire ; compensation des pertes sanguines et correction de l'acidose ; asepsie et antibiothérapie représentent les divers moyens mis en oeuvre pour assurer à l'opéré l'assistance et les soins que nécessite son état.

Nous avons tenté de réaliser ce programme à l'Unité de Soins Intensifs pour enfants de l'Hôpital Saint Vincent de Paul de Paris. Les résultats que nous avons obtenu (27 succès sur 30 interventions consécutives, puis, depuis la rédaction de ce travail, 7 autres succès sur 8 cas, soit une mortalité immédiate globale de 10 % environ) nous paraissent très encourageants et justifient à nos yeux le caractère nécessairement astreignant d'une telle prise en charge. Celle-ci nécessite en effet une infrastructure technique lourde et hautement différenciée, un personnel médical et para-médical parfaitement rompu aux méthodes de soins intensifs pédiatriques et obligatoirement nombreux pour assurer une permanence spécialisée au chevet de l'opéré.

Bien entendu, de nombreux progrès restent à faire en matière de transposition complète des gros vaisseaux, l'objectif principal est de pouvoir abaisser sensiblement l'âge de la correction définitive autour de 6 mois, c'est-à-dire de 4 à 5 kilos de poids corporel. Toute la question réside alors dans la possibilité de travailler impunément sur un coeur ouvert pendant un minimum d'une heure. Plus que de l'amélioration des méthodes de circulation extra-corporelle, il semble actuellement que les techniques d'hypothermie profonde devraient apporter une solution sûre et efficace à ce problème.

Vu, le Président de Thèse :

Professeur S. THIEFFRY

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur F. DELBARRE

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

Professeur R. MALLET

B I B L I O G R A P H I E

1 – ABERDEEN E., WATERSTON D.S., CARR I., GRAHAM G., BONAA M., CARTER R.E., SUBRAMANIA J. Successful "correction" of transposed great arteries by Mustard's operation. Lancet, 1965, 1, p. 1.233.

2 – ABERDEEN E., WATERSTON D.S., GRAHAM G., STARK J. 1970, Communications personnelles.

3 – BARNARD C., SHIRE V., BECK W. Complete transposition of the great vessels. Successful complete correction. J. Thor. Cardiovasc. Surg., 1962, 43, p. 768.

4 – BAXTER W.D., LEVINE R.S. An evaluation of intermittent positive pressure breathing in the prevention of post-operative pulmonary complications. Arch. Surg., 1969, 98, pp. 795-798.

5 – BRAIMBRIDE M.V., CHADIALI P.E. Post-operative cardiac care. Vol. 1965. Oxford.

6 – BRYANT L.R., SEKI S., DANIELSON J.K., Mc CORMACK K., TRINKLE J.K. Influence of thoracotomy and intra-thoracic dissection on regional pulmonary blood flow. Journ. Surg. Research, 1968, 8, n° 7, pp. 293-300.

7 – BURMAN S.O. Digitalis and thoracic surgery. J. Thorac. cardiovasc. Surg., 1965, 50, n° 6, pp. 873-881.

8 – CALVO G. Les troubles de l'équilibre ionique et leur traitement en cardiologie. Vie Méd., 1967, n° 48, pp. 1.343-1.351.

9 – CHAPELLE M., GUERY J. Bases physiopathologiques de la réanimation en milieu de chirurgie cardiaque. Coeur et Méd. Int., 1968, 7, n° 4.

10 – CHRISTLIED I.I., DAMMANN J.F., THUNG N.S., MULLER W.H. Soins post-opératoires en chirurgie cardiaque, un des plus fréquents facteurs de succès ou d'échec. Diseases of the Chest, 1963, 44, n° 1.

11 – CLOUP M., FERON J.F., FOURNET J.P. Réanimation infantile. Supp. au Conc. Médic., 1970, n° 41-42.

12 – CORNU P. Le traitement palliatif des transpositions complètes des gros vaisseaux du nourrisson. Thèse, Paris, 1968.

13 – CORNU P., MATHEY J., HAZAN E., JAUREGUIBERRY Cl. Modifications biologiques au cours des CEC. Nouv. Rev. Fr. d'Hemato, 1968, 8, n° 1, pp. 92-98.

14 - DAS J.B., ERAKLIS A.J., JONES J.E., GROSS R.E. Water and solute excretion following cardio-pulmonary bypass with hemodilution. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1969, 58, n° 6, pp. 789-794.

15 - DERMAN U.M., RAND P.W., BARKER N. Fibrinolysis after cardio-pulmonary bypass and its relationship to fibrinogen. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1966, 51, n° 2, pp. 223-228.

16 - FINLAYSON J.K., LURIA M.N., YU.P.N. Sommecirculatory effects of thoracotomy and intermittent positive pressure respiration in dogs. Circul. Research, 1961, 9, pp. 862-868.

17 - GANS H., CASTANEDA A.R., SUBRAMIAN V., JOHN S., LILLEHEI C.W. Changes observed in the plasminogen-plasmin system and their significance for therapy. Annals Surg., 1967, 166, n° 6, pp. 980-986.

18 - GANS H., CASTANEDA A.R. Changes in fibrinogen concentration during and after cardio-pulmonary bypass with particular reference to the effect of heparin neutralization on fibrinogen. Annals Surg., 1967, 165, n° 4, pp. 551-556.

19 - GAUTIER M., NOUAILLE J. Les transpositions artérielles. Leur avenir chirurgical en 1967 ; création d'urgence d'une communication inter-auriculaire. Journ. Paris. de Pédiatrie, 1967, pp. 273-295.

20 - GAUTIER M. Les cardiopathies congénitales menaçant le pronostic vital dès la période néo-natale et la conduite à tenir en fonction des récents progrès thérapeutiques.Rev. de Pédiatrie, 1969, n° 5, pp. 199-211.

21 - GOMEZ O.A., HAMILTON N.W. Functional cardiac deterioration during development of hemorragic circulatory deficiency. Circulat. Resp., 1964, 14, pp. 327-336.

22 - HENRY J.N., Mc ARDLE A.H., SCOTT H.J., GURD F.N. A study of the acute and chronic respiratory physiopathology of hemorragic shock. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1967, n° 54, pp. 666-681.

23 - HURTAUD J.P., CAILLE C., IVANOFF S., MARTINEZ ALMOYNA N. Transport médical des enfants en état grave. Supp. à Rev. du Prat., 1969, n° 29, pp. 150-158.

24 - JOLY J.B. Insuffisance rénale aigüe de l'enfant. Rev. de Pédiatrie, 1970, n° 9, pp. 587-596.

25 - JOLY J.B. Communications personnelles sur l'affinité du sang pour l'oxygène. 1971.

26 - KACHANER J., HUAULT G., JOLY J.B., SAINT MARTIN J. Les détresses vitales par cardiopathies congénitales dans les dix premiers jours de la vie. Conduite du diagnostic et indications thérapeutiques à partir de 57 observations. Arch. Fr. de Pédiatrie, 1970, n° 27.

27 – KACHANER J. Urgences hémodynamiques en Réanimation du nouveau-né et du nourrisson. Rev. du Prat., 1969, n° 29, pp. 4.187-4.202.

28 – KACHANER J., HUAULT G., JOLY J.B., SAINT MARTIN J. La ventilation artificielle prolongée et les soins péri-opératoires intensifs en chirurgie néo-natale. Communication Congrès de Nancy, 1971.

29 – LEMAIRE A., HIVET M. Déséquilibres hydro-électrolytiques en chirurgie. La Vie Médic., 1967, n° 48, pp. 1.379-1.384.

30 – LEMOIGNE G. La chirurgie des cardiopathies congénitales dans les premières semaines de la vie. Sem. des Hôp. de Paris, 1966, n° 14, pp. 2.887-2.894.

31 – Mc CLENAHAN J.B., YOUNG W.E., SYKES M.K. Respiratory changes after open-heart surgery. Thorax, 1965, 20, n° 6, pp. 545-554.

32 – MARCEL G.A., LE GALL J.R. Insuffisance rénale aigüe post-opératoire. Livrets du Méd., 1970, 2, n° 6, pp. 327-335.

33 – MARGAIRAZ A. Insuffisance circulatoire aigüe se manifestant cliniquement par un choc. Supp. au Conc. Méd., 1971, n° 17, pp. 293-320.

34 – MUNDTH E.D., AUSTEN W.G. Soins post-opératoires intensifs chez les malades de chirurgie cardiaque. Acquisitions nouv. en Chir. cardio-vasc., 1968, 11, pp. 263-298.

35 – MUSTARD W.T. Successful two stage correction transposition of the great vessels. Surgery, 1964, 55, p. 469.

36 – MUSTARD W.T., KEITH J.D., TRUSLER G.A., FOWLER R., KIDD L. Surgical management of transposition of the great vessels. J. Thor. Cardiovasc. Surg., 1964, 48, p. 353.

37 – NADAS A.S. Pediatric Cardiology. Vol. 1963 (2ème ed.), Saunders Edit. Philadelphia London.

38 – OKINAKA A.J. Post-operative pattern of breathing and compliance. Arch. Surg., 1969, 98, pp. 795-798.

39 – OSBORN J.J., POPPER R.W., KERTH W.J., GERBORDE F. Respiratory insufficiency following open-heart surgery. Annals of Surg., 1962, 156, n° 3, pp. 638-647.

40 – PASSELECQ J. Anesthésie en chirurgie cardiaque sous CEC. Enc. Méd. Chir., 1969.

41 – RAWITSCHER R.E., LEFER A.M., DAMIAN J.F. Influence of artificial respiration on cardio-vascular performance after open-heart surgery. J. Thor. Cardiovasc. Surg., 1967, 53, n° 5, pp. 685-694.

42 - REED W.A. Antibiotics and Cardiac surgery. J. Thor. Cardiovasc. Surg., 1965, 50, n° 6, pp. 888-892.

43 - REPLOGLE R.L., KEVY S.V., GROSS R.E. Some hematologic aspects of prolonged blood pumping. J. Thor. Cardiovasc. Surg., 1967, 54, n° 5, pp. 688-694.

44 - ROWE R.D., MEHRIZI A. The nécnate with congenital heart disease. Vol. 1968. Saunders Edit. Philadelphia London.

45 - THUNG N., HERZOG P., CHRISTLIEB I.I., THOMPSON W.M., DAMMAN J.F. The cost of respiratory effort in post-operative cardiac patients. Circul. 1963, 28, pp. 552-559.

46 - TOUBAS P.L. Suites opératoires de 140 cardiopathies congénitales opérées entre 0 et 18 mois. Thèse, Paris, 1971.

47 - WAJNBERG R. Les transpositions artérielles complètes du nourrisson. Etude précise de 42 observations vérifiées. Thèse, Paris, 1965.

48 - ZEITLIN G.L. Artificial respiration after cardiac surgery. Anaesthesia, 1965, 20, n° 2, pp. 145-155.